

DAS KRANKHEITSBILD DER OMPHALOCELE
MIT EINER ANALYSE DES KRANKENGUTES
DER KINDERCHIRURGISCHEN KLINIK
DER UNIVERSITÄT MÜNCHEN
VON 1969 – 1983

ELKE RAHN geb. ANSCHÜTZ

1985

*Das
München*

Aus der Kinderchirurgischen Klinik (Direktor: Prof.Dr.W.Ch.Hecker)
im Doktor von Haunerschen Kinderspital
der Universität München

D A S K R A N K H E I T S B I L D D E R O M P H A L O C E L E
M I T E I N E R A N A L Y S E D E S K R A N K E N G U T E S
D E R K I N D E R C H I R U R G I S C H E N K L I N I K D E R
U N I V E R S I T Ä T M Ü N C H E N V O N 1 9 6 9 - 1 9 8 3

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin an der
Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

ELKE RAHN geb. ANSCHÜTZ

aus
Völklingen

Jahr

1985

Mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Berichterstatter: Prof. Dr. W. Ch. Hecker

Mitberichterstatter:

Dekan: Prof. Dr. W. Spann

Tag der mündlichen Prüfung: 25.04.85



Digitized by the Internet Archive
in 2026

INHALTSVERZEICHNIS

Seite

1.	EINLEITUNG	1
2.	HISTORIE	2
3.	TERMINOLOGIE UND KLASSIFIKATION	4
4.	STATISTIK	11
4.1.	Inzidenz	11
4.2.	Geburtsgewicht	12
4.3.	Geschlechtsverteilung	12
4.4.	Mütterliches Alter	13
4.5.	Letalität	14
4.6.	Ruptur der Omphalocele	15
5.	DEFINITION UND KLINISCHES BILD	16
5.1.	Die geschlossene, intakte Omphalocele	16
5.2.	Die rupturierte Omphalocele	17
5.3.	Die Laparoschisis	18
6.	PATHOGENESE	20
6.1.	Kausalgenese	20
6.2.	Formalgenese	21
7.	OMPHALOCELE UND BEGLEITMIßBILDUNGEN	34
7.1.	Midline-defects	35
7.2.	Syndrome	36
7.3.	Verschiedene Begleitmißbildungen	39
7.4.	Chirurgische Bedeutung der Korrelationspathologika	41
8.	THERAPIE DER OMPHALOCELE	43
8.1.	Konservative Therapie	43
8.2.	Operatives Vorgehen	48
8.2.1.	Primärverschluß	48
8.2.2.	Mehrzeitige Verfahren	49
8.2.3.	Naturstoffprothesen	54
8.2.4.	Verringerung der Disproportion: Bauchhöhle - Eventerat	57
8.3.	Prä- und postoperative Therapie	59

Seite

9.	PROGNOSE UND INTRAUTERINE DIAGNOSTIK	62
9.1.	Einfluß verschiedener Parameter auf die Letalität	62
9.2.	Langzeitstudien	63
9.3.	Intrauterine Diagnose durch Ultraschall	65

EIGENES KRANKENGUT

10.	METHODIK	67
11.	FALLZAHL UND LETALITÄT	68
12.	LETALITÄT UND GEBURTSGEWICHT	71
12.1.	Geburtsgewicht	71
12.2.	Gestationsalter	71
12.3.	Frühgeburten	72
12.4.	Abhängigkeit: Letalität und Geburts- gewicht	72
13.	LETALITÄT UND GRÖSSE DER OMPHALOCELE	74
14.	LETALITÄT UND ART DER EVENTERATION	75
15.	LETALITÄT UND RUPTUR DER OMPHALOCELE	77
16.	LETALITÄT UND BEHANDLUNGSMETHODE	77
17.	LETALITÄT UND BEGLEITFEHLBILDUNGEN	81
18.	KOMPLIKATIONEN	85
19.	POSTOPERATIVE TODESURSACHEN	87
20.	LEBENSDAUER DER POSTOPERATIV VERSTORBENEN KINDER	89
21.	HÄUFIGKEIT DER BAUCHWANDEINGRIFFE UND KOMPLIKATIONSRATE BEI DEN VERSCHIEDENEN BEHANDLUNGSMETHODEN	90
22.	FAMILIEN- UND SCHWANGERSCHAFTSANAMNESE	92
23.	OMPHALOCELE ALS TEIL VON SYNDROMEN	93
24.	ERGEBNISSE DER NACHUNTERSUCHUNG	94
25.	ZUSAMMENFASSUNG	97
26.	DISKUSSION	99
27.	ANHANG	102
28.	LITERATURVERZEICHNIS	107

1. EINLEITUNG

Die Omphalocoele ist eine angeborene Fehlbildung der vorderen Bauchwand, wobei Intestinalorgane durch einen weit offenen Nabelring prolabieren.

Unbehandelt führt diese konnatale Mißbildung fast sicher zum Tode. Die therapeutischen Probleme sind vielfältig, es bestehen keine einheitlichen Behandlungsrichtlinien, und nach wie vor sind Sterblichkeit und Komplikationsrate hoch. In den letzten Jahren scheinen sich die Überlebenschancen für diese Kinder dank der Fortschritte in der modernen Intensivmedizin und immer ausgefeilterer Operationstechniken zu verbessern.

Die vorliegende Arbeit basiert auf den Erfahrungen mit 72 Kindern, die von 1969 - 1983 wegen einer Omphalocoele in der Münchner Kinderchirurgischen Universitätsklinik behandelt worden sind. Der erste Teil soll eine Übersicht über das Krankheitsbild geben sowie Möglichkeiten und Probleme der Therapie darstellen; im zweiten Teil werden anhand des Münchner Krankengutes prognostische Faktoren sowie Behandlungsergebnisse und Überlebensraten analysiert und erörtert.

2. HISTORIE

Die ersten überlieferten Zeugnisse über die Omphalocele stammen bereits aus dem 16. Jahrhundert. Wiewohl viele Autoren (EHRENPREIS 1966, JOPPICH 1971) in dem berühmten französischen Chirurgen AMBROISE PARÉ (1634) den Erstbeschreiber der Omphalocele sehen

"Oftentimes in children newly borne, the naval swelleth as bigge as an egg ..." (Zitat nach IZANT 1966) schreibt schon LYCOSTHENES (1557) in seinem Chronicon:

"Ann 1547. In ploa Voitlandiae oppido infans natus est monstruosus, in eo enim neque dorsum, neque venter apparit, praeterquam quod intestina circa pectus ex aperto corpore longe dependerent." (Zitat nach TARUFFI 1894).

Die ersten erfolgreichen Behandlungen werden STORCH (1751) nach konservativer Therapie zugeschrieben; HEY (1803), COOPER (1804) und HAMILTON (1806) führten zu Beginn des 19. Jahrhunderts erste erfolgreiche Operationen durch. Bereits SCARPA (1812) wies auf die überaus schlechte Prognose und die große Zahl zusätzlicher Mißbildungen hin und riet, den Inhalt der Omphalocele zu reponieren und die Bauchlücke zu bandagieren. OKEN (1810) berichtet von einer Spontanheilung. Im allgemeinen blieben Berichte über erfolgreiche Operationen bis gegen Ende des 19. Jahrhunderts selten, meist wurden die Omphalocelen einer "Naturheilung" überlassen (ELZENGA 1970).

Mit VISICK (1873), LINDFORS (1883) und OLSHAUSEN (1887) begann dann die Ära der chirurgischen Therapie. VISICK behandelte eine rupturierte Omphalocele durch Reposition und Bauchwandverschluß. LINDFORS beschreibt als erster die sogenannte "Radikaloperation" mit einem schichtweisen Bauchdeckenverschluß. Für größere Defekte geeignet ist die von OLSHAUSEN veröffentlichte extraperitoneale Methode, bei der der peritoneale Anteil des Celen-sackes intakt belassen und darüber die Haut verschlossen wird.

Obwohl SIEVERS (1928) und HILGENREINER (1936) diese Methode erneut publizierten, erlebte sie erst durch GROSS (1948) als sogenannte "two-stage"-Methode den Durchbruch. Schon WILLIAMS (1930) hatte eine "staged repair" vorgeschlagen.

In den letzten Jahren setzt eine Entwicklung zu verschiedenen Kunst- und Naturstoffprothesen in der Chirurgie der Bauchwandlücken ein. Stellvertretend seien hier die Namen SCHUSTER (1967) (Silastikfolie) und JOPPICH (1970) (lyophilisierte Dura) genannt.

Daneben konnte auch die konservative Therapie einen Platz behaupten. AHLFELD (1899) behandelte geschlossene Omphalocelen nach Abwaschen mit Wasser und Seife mit 96%-igem Alkohol und legte einen Alkoholverband an. Obwohl der Autor selber diese Methode 1914 noch einmal veröffentlichte, geriet sie in Vergessenheit. Erst GROB (1957), der statt Alkohol 2 %-ige wässrige Mercurochromlösung verwendete, verhalf dem konservativen Vorgehen vor allem in Europa zu weiter Verbreitung.

3. TERMINOLOGIE UND KLASSIFIKATION

Für den Begriff "Omphalocele" werden in der Literatur viele Synonyma gefunden.

Tabelle 1

Im deutschen Schrifttum

Nabelschnurbruch
Nabelstrang- / Coelombruch
Umbilicale Eventeration
Exomphalos
Entomphalos
Hepatoomphalos
Hernia funiculi umbilicalis
Hernia amniotica
Umbilicale Eventeration
Ektopia umbilicalis congenita

Im anglo-amerikanischen Bereich

Exomphalos
Omphalocele
Amniocoele
Hernia into the umbilical cord
Umbilical eventeration

Tabelle 1 zeigt die Synonyma für "Omphalocele"

Gelegentlich wird - nach entwicklungsgeschichtlichen und pathologisch - anatomischen Gesichtspunkten - eine Unterscheidung in Omphalocele, Amniocoele, Nabelschnurbruch (bzw. hernia in to the umbilical cord), embryonalen Typus und foetalen Typus vorgenommen.

OMBRÉDANNE (1944) hielt bei den verschiedenen Formen der Omphalocele unterschiedliche entwicklungsgeschichtliche Determinationsphasen für wahrscheinlich.

Er unterschied

1. Amniocoele (embryonaler Typ mit großem Bauchwanddefekt) und
2. Omphalocele (fetaler Typ mit nahezu vollständigem Nabelring).

DOTT (1931) differenziert zwischen einem "embryonic type" - bei MARGULIES (1945) Omphalocele bzw. Amniocoele genannt - und einem "foetal type", den MARGULIES als hernia in to the umbilical cord bezeichnet.

Auch BENSON (1949) verlangt eine Trennung von Omphalocele (Amniocoele): der Bauchwanddefekt schließt nicht nur den Nabelring, sondern auch die supraumbilicale Region ein, die M.recti klaffen weit auseinander, - und hernia in to the cord (Nabelschnurbruch), wobei nur der Nabelring erweitert ist und lediglich Mitteldarmorgane prolabieren. Dieser Trennung schließen sich viele Autoren an (BERGHAUS 1968, EHRENPREIS 1966, GREWE/HUPFAUER 1966, KLEIN 1981, SMITH/LEIX 1966). Der Durchmesser des Nabelschnurbruches sei stets kleiner als 5 cm, dabei nie parenchymatöse Organe im Bruchsack enthalten. Bei der Omphalocele sei der Durchmesser des Bruchringes größer als 5 cm und alle Bauchorgane können in den Bruchsack prolabieren (BERGHAUS 1968, GREWE/HUPFAUER 1966).

Ich habe mich im folgenden der Terminologie von unter anderem SCHXFER/REHBEIN (1971) angeschlossen, die wohl weitestgehend akzeptiert ist, und auch in der Münchner Kinderchirurgischen Universitätsklinik verwendet wird.

1. Intakte Omphalocele

bei der die durch den erweiterten Nabelring prolabierte Organe durch die Nabelschnur wie in einem Sack zusammengehalten und bedeckt sind. Dieser Bruchsack besteht aus Peritoneum innen und Amnion und umstrukturierter Wharton'scher Sulze aussen. Die Bauchhaut umsäumt manschettenartig die Basis des Bruchsackes. Gegen diesen Saum ist die Amnionhülle scharf abgegrenzt.

2. Rupturierte Omphalocele

bei der der schützende Bruchsack zerrissen ist. Dieses kann pränatal, perinatal oder postnatal erfolgt sein. Der Zeitpunkt der Ruptur läßt sich am Ausmaß der Veränderungen der vorgefallenen Darmschlingen erkennen.

3. Laparoschisis (Gastroschisis)

Die Bauchwandlücke befindet sich - zumeist rechtsseitig - neben dem Nabel, von dem sie durch eine Hautbrücke getrennt ist.

Die Nabelschnur inseriert also an normaler Stelle.

Bruchsackhüllen oder Bruchsackreste fehlen.

Die vorgefallenen Darmschlingen zeigen hochgradige Veränderungen.

Abbildung 1

1.



2.



3.



Abbildung 1 zeigt eine schematische Darstellung der topographischen Beziehungen zwischen Nabelschnur, Bauchwand und Eventerat bei

1. Omphalocele 2. rupturierter Omphalocele 3. Laparoschisis

Klassifikation

Verschiedentlich sind für die Omphalocele Einteilungsversuche vorgenommen worden. Ich habe mich bei der Aufschlüsselung des Münchner Krankengutes an das Schema nach JONES (1963) gehalten.

Tabelle 2

G r u p p e				
I	II	III	IV	V
Nicht rupturierte Omphalocelen			vesi- ko - inte- stina- le Spalte	rupturier- te Omphalo- cele und Laparoschi- sis.
Bruchpfortendurchmesser in cm				
< 2,5	2,5 - 5	> 5		
Bruchsackdurchmesser in cm				
< 5	> 5	> 5		

Tabelle 2 zeigt das Einteilungsschema der Bauchwanddefekte nach JONES (1963)

GROSS (1940) schlüsselt seine Fälle in bezug auf die Bruchsackgröße auf:

Tabelle 3

Gruppe I : Bruchsackgröße bis 7 cm
 Gruppe II : Bruchsackgröße 7 - 9 cm
 Gruppe III : Bruchsackgröße über 9 cm.

Tabelle 3: Einteilungsschema der Omphalocelen nach GROSS/LADD (1940).

Im Hinblick auf die Prognose teilen GREWE/HUPFAUER (1966) wie auch VENUGOPAL (1976) ihr Krankengut ein:

Tabelle 4

Gruppe	Merkmal
A	1. Omphalocelen mit einer oder mehreren Fehlbildungen, die ohne sofortige Korrekturoperation mit dem Leben unvereinbar sind. 2. Omphalocelen mit einem Geburtsgewicht zwischen 1500 und 2500 Gramm und einer zusätzlichen Fehlbildung der Gruppe B bzw. einer nicht sofort korrekturbedürftigen Fehlanlage.
B	1. Omphalocelen mit einer Fehlbildung, die auf längere Sicht die Lebenserwartung vermindert, z.B. Vitium cordis, Hydrocephalus u.ä. 2. Omphalocelen bei reifen Neugeborenen mit einer bereits eingetretenen Komplikation in Form einer Bruchsackruptur oder ähnlichem. 3. Omphalocelen bei einem Frühgeborenen mit einem Geburtsgewicht zwischen 1500 und 2500 Gramm.
C	1. Omphalocelen bei reifen Neugeborenen. 2. Omphalocelen bei reifen Neugeborenen mit Begleitfehlbildungen, die die Lebenserwartung nicht beeinträchtigen, z.B. Klumpfuß und andere Anomalien.

Tabelle 4 zeigt das Einteilungsschema für Omphalocelen nach GREWE/HUPFAUER (1966).

Tabelle 5

	Score		
Kriterium	1	2	3
Geburtsgewicht	1500 - 2500 g	<1500 g	-
Art des Bauchwanddefektes	klein	groß	Rupturierte Omphalocoele oder Laparoschisis
Assoziierte Anomalien	leicht	schwer	schwere, multiple
Leber im Bruchsack	ja	-	-

Tabelle 5 zeigt die Einteilung der Omphalocelen nach VENUGOPAL (1976)

4. STATISTIK

4.1 Inzidenz

Wie häufig Kinder mit Omphalocelen geboren werden, wird in der Literatur unterschiedlich beurteilt. Die Angaben schwanken zwischen 1 : 2500 und 1 : 10000 (bezogen auf Lebendgeburten).

Tabelle 6

Autor	Jahr	Häufigkeit
LINDFORS	1883	1 : 5000
JARCHO	1937	1 : 2500
O'LEARY u. CLYMER	1941	1 : 3300
JASON	1944	1 : 10000
MARGULIES	1945	1 : 5300
BENSON	1949	1 : 6000
McKEOWN	1953	1 : 3200 (bei 220.000 Geburten)
CUNNINGHAM	1956	1 : 5000
KIESEWETTER	1957	1 : 10000
RICKHAM	1963	1 : 6300 (bei 400.000 Geburten)
BERGHAUS	1968	1 : 3200
HASSE u. BAUER	1969	1 : 6000
BOLKENIUS	1971	1 : 3000
ROTT	1975	1 : 4300 (bei 775.000 Geburten)

Tabelle 6: Angaben zur Inzidenz der Omphalocele aus der Literatur von 1883 - 1975.

4.2. Geburtsgewicht

Nach der Berechnung von MOORE (1977) ist nur bei 10 % der Omphalocelen-Kinder mit Prä maturität (Geburtsgewicht <2500 g) zu rechnen. Er stützt sich dabei nur auf die Angaben von BILL (1969) und MAHOUR (1973), deren Zahlen die niedrigsten in der Literatur darstellen.

Tabelle 7

Autor	Jahr	Fallzahl	<2500 g	in %
BILL	(1969)	12	2	16
MAHOUR	(1973)	18	1	5
ECKSTEIN	(1963)	85	17	20
SMITH/LEIX	(1966)	104	19	18
STRINGEL	(1979)	79	29	38
MAYER	(1981)	28	6	23
KNIGHT	(1981)	41	16	39
Gesamt		367	90	24,5

Tabelle 7 zeigt den Anteil dystropher bzw. frühgeborener Kinder (<2500 g) mit Omphalocele in der Literatur.

Es scheint berechtigt, aus diesen Angaben zu schließen, daß ca. 20 - 30 % der Kinder mit Omphalocele ein niedriges Geburtsgewicht (<2500 g) aufweisen.

4.3. Geschlechtsverteilung

Verschiedentlich wurde eine Bevorzugung des männlichen Geschlechts bei Patienten mit Omphalocele vermutet.

In den Serien von COLOMBANI (1977), CRESSON (1959), LINDHAM (1981) und BAY-NIELSON (1963) konnte ein Überwiegen der Knaben festgestellt werden.

McKEOWN (1953), GIERUP (1979), HUTCHIN (1965), KLEIN/HERTZLER (1981) sowie GREWE/HUPFAUER (1966) sahen dagegen ein ausgewogenes Geschlechtsverhältnis.

ROTT (1975) errechnete aus einer Literaturübersicht von 603 Kindern mit Omphalocelen ein Geschlechtsverhältnis von 1,24 : 1 zugunsten der Knaben. Dieser Unterschied ist auch unter Berücksichtigung der Tatsache, daß Knabengeburten insgesamt häufiger sind, statistisch ($P < 0,05$) signifikant.

4.4 Mütterliches Alter

Hinweise für ein häufigeres Auftreten von Omphalocelen-Geburten bei älteren Frauen ergeben sich in der Serie von McKEOWN (1953). GREWE und HUPFAUER (1966) konnten diese Beobachtung in ihrer Klinik nicht bestätigen.

Verschiedene Autoren haben das Alter der Mütter bei Kindern mit Omphalocelen und Laparoschisis miteinander verglichen (COLOMBANI 1977, GIERUP 1979, LINDHAM 1981). Es ergab sich insgesamt ein höheres Alter bei den Müttern von Omphalocelen-Kindern, so z.B. in der LINDHAM-Studie (1981): 26 Jahre Durchschnittsalter gegenüber 21 Jahren bei Laparoschisis-Müttern.

Ein bevorzugtes Auftreten von Omphalocelen am Anfang oder Ende der Geschwisterreihe wurde bisher nicht festgestellt (ROTT 1975).

4.5 Letalität

Es handelt sich um eine willkürliche Zusammenstellung aus der großen Zahl der bislang veröffentlichten Ergebnisse.

Tabelle 8

Autor	Jahr	Fallzahl	Zahl tot	%
GROSS	1953	-	-	45
KNUTRUD	1979	75	20	36
SOPER u. GREEN	1961	19	9	47
ECKSTEIN	1963	100	44	44
IZANT	1966	-	-	48
SMITH u. LEIX	1966	96	55	58
WILLITAL	1972	374	169	45
MAHOUR	1973	17	10	59
SCHÄFER u. REHBEIN	1971	79	20	25
STRINGEL u. FILLER	1979	79	26	33
NOLLER	1980	13	5	38
MAYER	1980	28	10	34
MIHOLIC	1981	24	10	42
KNIGHT	1981	62	16	26
Eigenes Krankengut	1984	72	24	33
Gesamt		1038	418	40,8

Tabelle 8 zeigt die Letalität bei Omphalocele in der Literatur von 1953 - 1981 und im eigenen Krankengut.

4.6 Ruptur der Omphalocele

Die Angaben in der Literatur über die Häufigkeit der Bruch-sackruptur schwanken im wesentlichen zwischen 5 und 25 %.

MOORE (1977) hält eine Ruptur für ein extrem seltenes Ereignis und gibt an, selbst nie einen solchen Kasus gesehen zu haben.

Tabelle 9

Autor	Jahr	Gesamtzahl	rupt.	%
RICKHAM	1963	63	15	24
ECKSTEIN	1963	100	23	23
VONTOBEL	1964	46	9	19
JONES	1963	45	5	11
AITKEN	1963	32	5	16
SCHAFER/REHBEIN	1971	79	20	26
MAHOUR	1973	27	5	5
STRINGEL/FILLER	1979	79	4	5
NOLLEN	1980	13	6	46
KNIGHT	1981	43	4	9
MIHOLIC	1981	24	6	25
Eigenes Krankengut	1984	42	8	11

Tabelle 9 zeigt die Häufigkeit der Ruptur von Omphalocelen in der Literatur 1963 - 1981 sowie im eigenen Krankengut.

5. DEFINITION UND KLINISCHES BILD

Omphalocelen sind angeborene Mißbildungen der vorderen Bauchwand, die durch Vorverlagerung von Baueingeweiden in einen in der Nabelschnur gelegenen Bruchsack gekennzeichnet sind.

Aus der Tatsache, daß dieser Bruchsack in ca. 10 - 20 % der Fälle rupturiert ist (ECKSTEIN 1963), kommt es zu der klinisch bedeutsamen Unterscheidung in

1. geschlossene, intakte Omphalocelen
2. rupturierte Omphalocelen.

Differentialdiagnostisch muß die (vor allem rupturierte) Omphalocèle von der Laparoschisis getrennt werden. Beide Krankheitsbilder wurden erst durch MOORE / STOKES (1953) klar voneinander abgegrenzt.

5.1. Die geschlossene, intakte Omphalocèle

Die Omphalocèle ist typischerweise in der Medianlinie lokalisiert, an der Stelle, wo normalerweise die Nabelschnur inseriert. Sie imponiert als tumorartige Vorwölbung von Baueingeweiden, die durch eine Bauchwandlücke austreten und von einer dünnen, unmittelbar nach der Geburt noch durchsichtigen Hülle bedeckt sind. Die Größe ist außerordentlich variabel; Omphalocelen von Kindskopfgröße mit einem Durchmesser bis zu 20 cm sind keine Seltenheit. Andererseits können sehr kleine Nabelschnurbrüche übersehen werden. Erst durch die Komplikationen (Obstruktion, Fistel), die sich durch Abschnürung von Darmanteilen bei der Nabelschnurunterbindung ergeben, werden sie offenbar.

VASSY / BOLES (1975) empfehlen daher, prinzipiell die Nabelschnur in mindestens 5 cm Abstand von der Bauchwand zu unterbinden.

Der Omphalocelensack ist aus drei Schichten aufgebaut und besteht aus Amnionepithel und darunterliegender Wharton'scher Sulze. Uneinigkeit besteht über die dritte, innerste Schicht; ein Teil der Autoren sieht diese als Peritoneum an, andere lehnen diese Auffassung ab, eine dritte Gruppe bezeichnen die innere Auskleidung als Coelomepithel. Die Hülle ist unmittelbar nach der Geburt glänzend, durchsichtig und läßt die prolabierte Organe deutlich durchscheinen. Innerhalb weniger Stunden verliert sich die Transparenz, die Membran nimmt ein trübes, gelbliches Aussehen an und trocknet aus. Mit zunehmender Dauer und Brüchigkeit des Omphalocelensackes wächst die Gefahr der Kontamination, Perforation und Durchwanderungsperitonitis.

Eine scharfe Grenze besteht zwischen Bruchsack und Bauchhaut, welche gelegentlich kragenartig die Basis des Bruchsackes umschließt. Die Nabelschnur inseriert irgendwo an der Kuppe oder mehr peripher im Bereich der Vorwölbung, die Umbilikalgefäße scheinen auseinandergedrängt und ziehen über die Oberfläche des Celensackes zur Bauchwand.

5.2. Die rupturierte Omphalocele

Eine der Komplikationen, die bei Omphalocelen auftreten können, ist die Ruptur der dünnen, schützenden Bruchsackhülle. Diese kann sich prä-, peri- oder auch erst postnatal ereignen. Bei sorgfältiger Inspektion sind jedoch immer Amnionreste am Rande der Bruchpforte nachweisbar. Je früher die intrauterine Perforation erfolgt, desto ausgeprägter sind die Veränderungen an den aus der Bauchhöhle prolabierten Darmschlingen. Bei frühzeitiger Ruptur sind die Darmwände verdickt, untereinander adherent und stellenweise mit grün-gelblichen Belägen von Vernix caseosa und Mekonium überzogen. Hier kann das Bild stark dem der Laparoschisis ähneln.

5.3. Laparoschisis

Die hauptsächliche Ähnlichkeit von Omphalocelen und Laparoschisis ist ihr gemeinsames anatomisches Areal des Auftretens an der vorderen Bauchwand und in enger Beziehung zur Nabelschnur.

Im Gegensatz zur Omphalocele sind bei der Laparoschisis stets folgende Gegebenheiten erfüllt:

1. Die Bauchwandlücke liegt neben dem Nabel (meist rechtsseitig)
2. die Nabelschnur inseriert an normaler Stelle
3. der Nabel ist durch eine, oftmals nur sehr schmale Hautbrücke von der Bauchwandlücke getrennt
4. es sind keinerlei Bruchsackhüllen oder Bruchsackreste vorhanden.

Bei der Laparoschisis können alle Intestinalorgane, auch Ovarien, Harnblase und Milz eventeriert sein. Die prolabierte Därme sind hochgradig ödematös, miteinander zu einem Konglomerat verbacken und erscheinen verkürzt.

Die wesentlichen klinischen Unterschiede zur Omphalocele sind

- der hohe Anteil der Frühgeborenen

Omphalocele	Laparoschisis	
11 %	60 %	(MOORE 1977)
23 %	65 %	(MAYER 1981)

- die relativ niedrigere Rate an Begleitfehlbildungen (bei der Laparoschisis in der Regel auf den Intestinaltrakt beschränkt)

Omphalocele	Laparoschisis	
37 %	18 %	(MOORE 1977)
66 %	23 %	(MAYER 1981)

- die Art der Komplikationen.

Bei der Laparoschisis stellen sich in erster Linie Probleme der drohenden Infektion bei freiliegendem Abdominalinhalt und der ausreichenden postoperativen Ernährung der Säuglinge bei schwer geschädigtem Darm (die intestinale Funktion ist erst nach 6 Monaten normalisiert). Da die Peristaltik der ödematösen, verdickten Darmschlingen erst langsam einsetzt, muß mit dem Beginn der peroralen Ernährung einige Tage zugewartet werden und über längere Zeit eine zusätzliche parenterale Substitution erfolgen.

Tabelle 10

Merkmal	Omphalocele	Laparoschisis
Bruchsack	ja	nein
Bruchring	meist weit	meist eng
Peritonitis	nein	ja
Rotation	Nonrotation	meist völlig fehlend
Ileus	selten	immer
Mikroabdomen	je nach Größe	immer
Therapie	konservativ oder operativ	nur operativ

Tabelle 10 zeigt klinische Unterschiede zwischen Omphalocele und Laparoschisis (nach WURNIG 1966)

6. PATHOGENESE

6.1. Kausalgenese

Die Ursachen für die Entstehung einer Omphalocele sind bisher noch nicht eindeutig geklärt. Es gibt sowohl Hinweise auf exogene, teratogene Einflüsse, wie vor allem auch auf eine genetische Ursache. Diese müssen allerdings noch sehr vorsichtig interpretiert werden.

Genetik

Einige Autoren berichten über ein sporadisches familiäres Auftreten einer Omphalocele.

RICKHAM (1963) beobachtete zwei Brüder mit Omphalocele. In der Familie eines anderen Patienten hatten zwei Kusinen ebenfalls eine Omphalocele. Auch BENSON (1949) sowie ROTHENBERG (1957) beschreiben je ein Geschwisterpaar mit Omphalocele. Von drei nacheinander geborenen Geschwistern mit der gleichen Mißbildung berichten PAUCOT und GELLÉ (1936). McKEOWN (1953) sah ein Zwillingspaar, die beide mit einer Omphalocele zur Welt kamen. ANGERPOINTNER et al (1981) berichten von einem Omphalocelen-Kind, dessen Vater mit der gleichen Mißbildung geboren wurde. OSUNA / LINDHAM (1976) sahen eine Familie, bei der in 2 Generationen vier Omphalocelen auftraten. KUCERA und GOETZ (1971) beobachteten Omphalocelen bei vier aufeinanderfolgenden Kindern, wobei das zweite und vierte jeweils noch zusätzliche Mißbildungen hatten. ROTT (1975) sowie KUCERA und GOETZ (1971) nehmen für Omphalocelen ohne Begleitmißbildungen am ehesten einen polygenen Erbgang an, wobei jedoch ätiologisch auch exogene intrauterin wirksame Faktoren eine Rolle spielen dürften. So sah JOHNSON (1967) ein diskordantes, eineiiges Zwillingspaar. Das Wiederholungsrisiko für Eltern, die bereits ein Kind mit Omphalocele haben, dürfte nach ROTT unter 5 % liegen.

Angesichts der doch seltenen Angaben über familiäre Häufung im gesamten Schrifttum dürfte diese Zahl noch niedriger liegen.

NOORDIJK (1978) ging der Frage nach, ob in den Familien von Patienten mit Omphalocelen Fehlbildungen gehäuft auftreten. Bei 15 von 37 Patienten wurden Angaben über Mißbildungen entweder in der Familie des Vaters oder der Mutter gemacht. Der Autor schließt daraus auf einen genetischen Faktor bei der Entstehung der Omphalocele.

Die genetische Ätiologie erscheint evident bei all jenen Omphalocelen, die als fakultatives Merkmal im Rahmen von Chromosomenaberrationen auftreten, so bei Trisomie 13, 18 und 21 (KNIGHT 1981, RICKHAM 1963, ROTT 1975). Nach ROTT (1975) ist auch beim EMG-Syndrom ein autosomal rezessiver Erbgang weitgehend abgeklärt.

6. 2. Formalgenese

Normale Embryonalentwicklung

Das Verständnis der Entstehungstheorien von Bauchwanddefekten setzt die Kenntnis der frühen Embryogenese voraus.

Der Embryonalknoten bildet zu Beginn der zweiten Entwicklungs-
woche die zweiblättrige Keimscheibe aus den Zellagen von Ek-
toderm und Entoderm. Zwischen Zytotrophoblast und Ektoderm
entwickelt sich die Amnionhöhle, Zytotrophoblast und Entoderm
kleiden zusammen den primären Dottersack aus (Abb. 2).

Abbildung 2

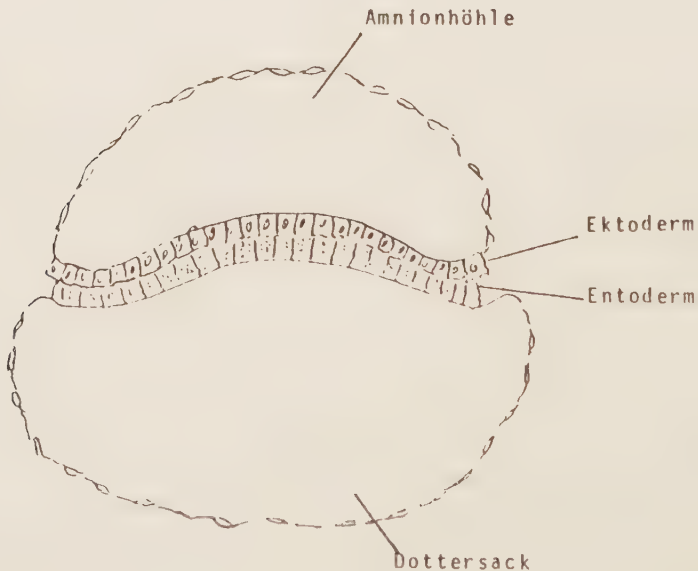


Abbildung 2 zeigt die zweiblättrige Keimscheibe mit der
Entwicklung von Amnionhöhle und primärem Dottersack.

In der 3. Entwicklungswoche wird die Keimscheibe dreiblättrig. Im Bereich des Primitivstreifens wandern Zellen zwischen Ekto- und Entoderm ein und bilden so ein mittleres Keimblatt, das intraembryonale Mesoderm (Mesoderminvagination).

Am 17. Entwicklungstag trennt das intraembryonale Mesoderm - mit Ausnahme zweier umschriebener Stellen - Ekto- und Entoderm vollständig voneinander und steht in Verbindung mit dem extraembryonalen Mesoderm (Abb. 3).

Abbildung 3

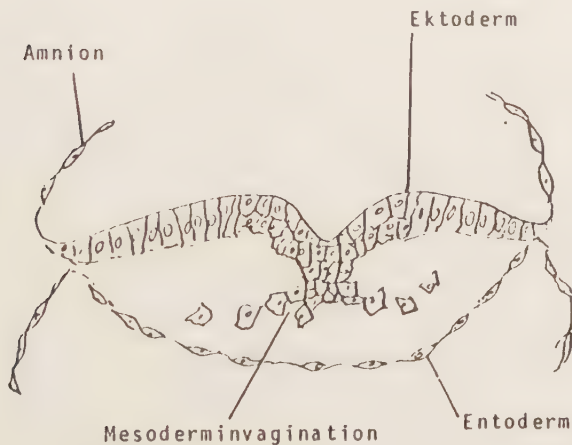


Abbildung 3 zeigt die Entwicklung der dreiblättrigen Keimscheibe.

Etwa am 17. Tag proliferiert der mediale Anteil des Meso und wird nun als paraaxiales Mesoderm bezeichnet. Lateral davon schließt sich die dünnere mesodermale Seitenplatte an, die sich im Kontakt mit dem Ektoderm zur parietalen Mesoderm-schicht (dorsale Somatopleura), im Kontakt mit dem Entoderm zur viszeralen Mesoderm-schicht (ventrale Splanchnopleura) verdichtet. Zwischen diesen beiden Mesodermblättern liegt das intraembryonale Zölom (Abb. 4).

Abbildung 4

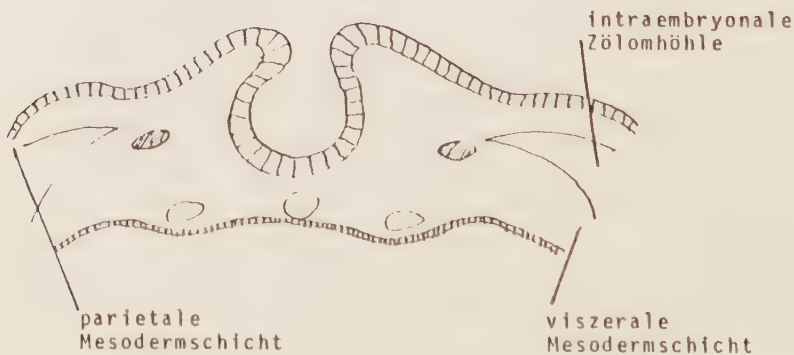


Abbildung 4 zeigt die Mesodermentwicklung; Entwicklung von parietalem und visceralem Mesoderm.

Gegen Ende der 3. Woche gliedert sich das paraaxiale Mesoderm in die Somiten, aus denen jeweils ein Sklerotom, Dermatome und Myotome hervorgehen (Abb. 4).

Das intermediäre Mesoderm, zwischen paraaxialem Mesoderm und Seitenplatte gelegen, enthält das Anlagematerial für die Harnorgane (Abb. 4).

Aus dem parietalen Mesoderm entstehen Muskulatur und Bindegewebe der Leibeshöhle sowie die Rippen. Aus dem viszeralen Mesoderm bilden sich die Bindegewebs- und Muskelschichten des Magen-Darm-Kanals. Zudem bilden beide die mesothelialen Zellschichten, die später als Peritoneum, Pleura sowie Peri- und Epicard die großen Leibeshöhlen auskleiden (Abb. 5).

Abbildung 5

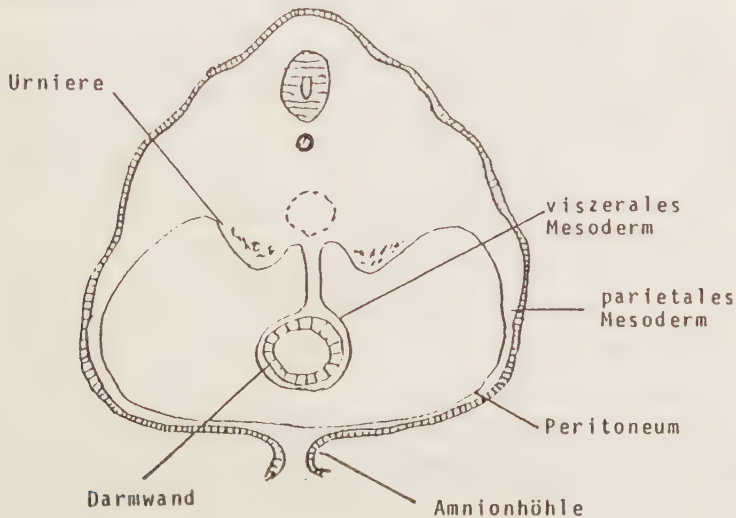


Abbildung 5 zeigt den Schluß des viszeralen Mesoderm (= ventrale Splanchnopleura) zum Darmrohr sowie des parietalen Mesoderm (= dorsale Splanchnopleura) zur Leibeshöhle.

Zu Beginn der 3. Woche liegt die Keimscheibe noch relativ flach auf dem Dottersack ausgebreitet. Kranial und kaudal setzt bereits eine Krümmung in sagittaler Richtung - bedingt durch das Wachstum des Neuralrohrs - ein. Gleichzeitig wird durch seitliche Abfaltung der Embryonalanlage und das ventrale Vorwachsen des viszeralen Mesoderms (Splanchnopleura) die Bildung des Darmrohrs eingeleitet.

Abbildung 6

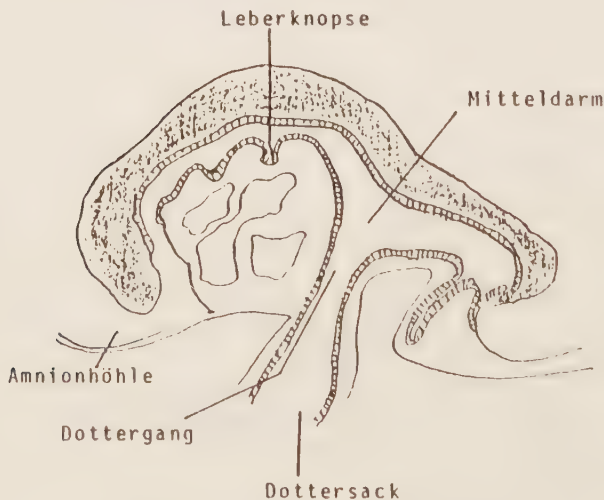


Abbildung 6 zeigt einen Längsschnitt des Embryo in der Phase der sagittalen Krümmung und der beginnenden seitlichen Abfaltung.

Oberflächenektoderm und dorsale Somatopleura schlagen sich von lateral her ein und bilden die ventrale Leibeswand. Analog falten Entoderm und ventrale Splanchnopleura sich lateral ein und komplettieren die Darmrinne zum Darmrohr, dessen Verbindung zum jetzt extraembryonal gelegenen Dottersack nur noch durch den engen Dottergang (Ductomph. entericus) gegeben ist.

Durch die zunehmende kranial-kaudale Krümmung des Embryos werden der Haftstiel - jetzt Bauchstiel - sowie die amnioektodermale Umschlagsfalte auf die Ventralseite verlegt. Das Oval der amnioektodermalen Umschlagsfalte wird als primitiver Nabelring bezeichnet. In der Mitte des 2. Monats verlaufen durch diesen Nabelring

1. der Haftstiel (mit Allantois und Nabelgefäßen)
2. der Dottergang mit den Dottergefäßen
3. der Kanal, über den intra- und extraembryonale Zölohmöhle miteinander kommunizieren.

Der primitive Nabelring verengt sich zusehens, die Stränge werden dicht zusammengedrängt. Im Verlauf dieser Entwicklung schlägt sich das Amnion über beide Stränge und umhüllt sie. Dadurch entsteht die Nabelschnur.

In der 5. und 6. Schwangerschaftswoche kommt es zum vollständigen Verschluß der Bauchwand, indem die beiden von Ektoderm überzogenen Somatopleuren in der Mittellinie von oben gegen den Nabel verschmelzen.

Theorien zur Formagenese der Omphalocele

Alle Versuche, die Entstehung der Omphalocele entwicklungsgeschichtlich zu fassen, beruhen letztlich nur auf Hypothesen.

Manche der angeführten Theorien sind bestechend, andere verdienen wohl nur noch historisches Interesse.

Nach AHLFELD (1899) soll der Nabelschnurbruch durch Zug am Dottergang zustande kommen. OKEN (1810), JARCHO (1937), SOPER/GREEN (1961) vertreten wie TISCHER (1969) die Auffassung, die Omphalocele beruhe auf einer Persistenz des physiologischen Nabelbruchs in der 5. - 10. Schwangerschaftswoche durch Ver-

wachungen innerhalb des Nabelstranges. Diese Auffassung ist vielfach für die Genese der "hernia into the cord" im Gegensatz zur echten Omphalocele akzeptiert. An eine Entwicklungshemmung der Bauchmuskulatur dachte schon SCARPA (1812), ebenso wie OMBREDANNE (1944) und KERMAUNER (1909). Letzterer macht eine Wachstumsstörung der Urwirbel bzw. eine Störung der Myotome der Urwirbelsegmente verantwortlich und verlegt somit die teratogenetische Determinationsphase in die 3. embryonale Lebenswoche. POLITZER / STERNBERG (1930) (wie MARGULIES 1945, BENSON 1949) haben die Ansicht vertreten, daß der Nabelstrang des Menschen dadurch gebildet wird, daß ein Teil des Amnion sich von cranial an den Bauchstiel anfügt. Zwischen beiden liegt das Nabelstrangcoelom mit dem Dotterstiel. In der 5. Embryonalwoche kommt es bei der Drehung der Nabeldarmschleife zu einem Prolaps von Darmschlingen in das Nabelstrangcoelom. Durch den dünnen, dachförmigen Teil des Nabelstranges prolabieren nun Abdominalorgane so massiv in die extraabdominale Leibeshöhle, daß eine physiologische Spontanremission nicht mehr erfolgen kann. Es handelt sich hierbei um eine Entwicklungshemmung, die in die Zeit der 5. bis 11. Embryonalwoche zu legen ist.

In weiten Kreisen akzeptiert ist die Auffassung DUHAMELS (1963), der von einer Entwicklungsstörung der ventralen Mesodermfalte beim Embryo spricht. Nach DUHAMEL (auch IZANT 1966, MUENTNER 1976) ist die Omphalocele Folge einer Hemmungsmißbildung durch unvollkommene Verschmelzung der bauchwandformenden cephalen, caudalen und der zwei lateralen Bauchwandfalten (Abbildung 7).

Abbildung 7

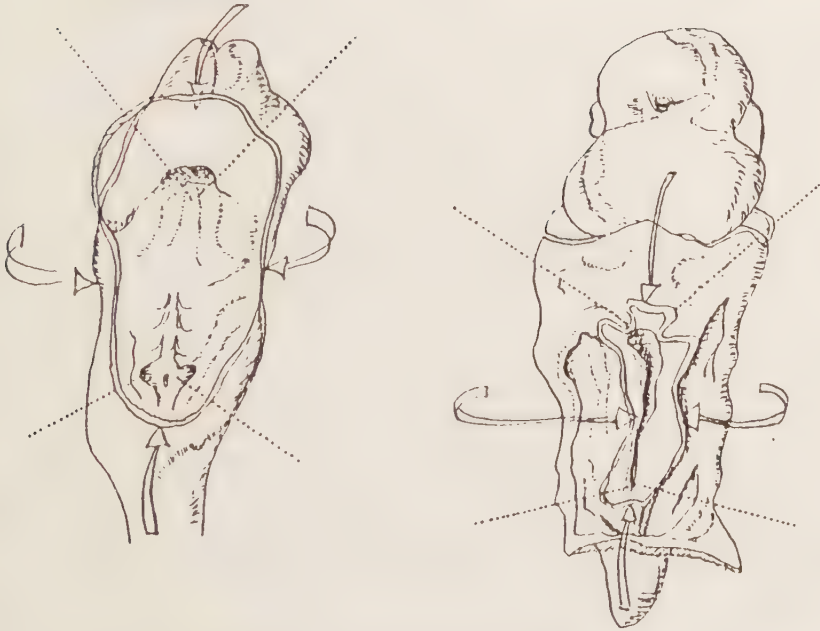


Abbildung 7 zeigt den Verschluß der embryonalen Bauchwand durch Verschmelzung der cephalen und caudalen mit den beiden lateralen Bauchwandfalten (die gepunkteten Linien deuten die Grenzen zwischen den Bauchwandfalten an).

Dagegen ist die Laparoschisis Folge einer mangelhaften Ausdifferenzierung der Somatopleura in der Phase der seitlichen Abfaltung des Embryos. In einem umschriebenen Bezirk fehlt dem Ektoblast die Mesenchymunterlagerung. An dieser Stelle wird das Ektoderm im Verlaufe der weiteren Entwicklung resorbiert, wie die Kloaken- und die Bucco-pharyngealmembran, die ebenfalls mesenchymfrei sind. So entsteht eine Spalte in der Bauchwand, durch welche die Eingeweide prolabieren. (DUHAMEL 1963)

Bei der isolierten Omphalocele können die beiden Somatopleurae mit ihrem ektodermalen Überzug nicht in der Medianlinie verschmelzen, da die seitliche Abfaltung und das ventrale Vorwachsen der primitiven Rumpfwand zu früh zum Stillstand kommt. Es bleibt eine größere, von cranial an den Haftstiel grenzende Bauchwandöffnung bestehen, d.h. ein erweiterter primitiver Nabelring. So entsteht ein weites Nabelstrangcoelom mit breiter Verbindung zum intraabdominalen Coelom. In dieses weite Coelom prolabieren zur Zeit des physiologischen Nabelbruchs (6. - 12. Schwangerschaftswoche) massiv die Eingeweide. Es kann sich hierbei um Dünn- und Dickdarm, Leber, Magen, Milz, eventuell auch Nieren handeln. Beim physiologischen Nabelbruch findet man nur Ileumschlingen im Nabelstrangcoelom. Primär handelt es sich also bei der Omphalocele um ein weites Offenbleiben des primitiven Nabelrings und einem sekundären Eingeweideprolaps. Dieser kann sich nicht mehr in die zu kleine Bauchhöhle zurückziehen. Die Nabelschnur ist entsprechend der Pathogenese in den Defekt mit einbezogen.

Sind lediglich die lateralen Mesodermfalten betroffen, so resultiert eine isolierte Omphalocele.

Bei Störung des Bauchwandschlusses im Bereich der cranialen Falte bilden sich Kombinationen von Omphalocele und Fehlbildungen von Sternum-, Herz-, Perikard- und Zwerchfelldefekten (obere Coelosomie - Abb. 8 a).

Ist die caudale Falte betroffen, tritt die Omphalocele zusammen mit vesiko-intestinaler Fissur und Enddarmagenesie auf (untere Coelosomie - Abb. 8 b).

Abbildung 8

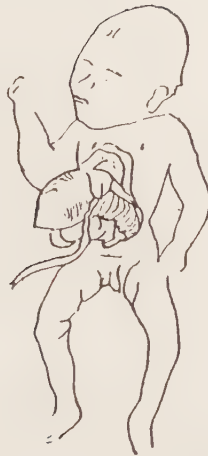


Abbildung 8 a: obere Coelosomie



Abbildung 8 b: untere Coelosomie

Die teratogenetische Determinationsphase wird vor die 6. Woche verlegt.

In neuester Zeit lehnt dE VRIES (1980) die embryologischen Vorstellungen DUHAMELS entschieden ab, teilt allerdings dessen Auffassung, daß es sich bei Omphalocele und Laparoschisis um zwei eigenständige Krankheitsbilder handelt.

Für die Laparoschisis fordert dE VRIES eine vaskuläre Genese (um den 33. Tag): die frühzeitige Atrophie bzw. abnorme Persistenz der rechten Vena umbilicalis führt zu einer Durchblutungsstörung der Somatopleura in einem paraumbilicalen Bezirk, woraus ein Bauchwanddefekt resultiert, durch den die wachsenden Darmschlingen prolabieren, und zwar zu einem Zeitpunkt, der vor dem physiologischen Nabelschnurbruch liegt.

Über die Omphalocele hat dE VRIES keine kausalen, aber sehr detaillierte morphologische Vorstellungen.

Er verlegt die Entstehung großer Omphalocelen exakt in die Zeit vor und um den 52. bis 56. Lebenstag und definiert die (echte) Omphalocele als eine "Persistenz des Bauchstiels in jener Region, die normalerweise von Somatopleura eingenommen wird."

Am 52. Tag können bei Embryonen die schrägen Bauchmuskeln und die M. recti bereits differenziert werden. Die M. recti sind in der Mittellinie weit voneinander getrennt durch den noch relativ breiten Bauchstiel. Die paraumbilikale Region ist histologisch noch nicht von der Nabelschnur zu unterscheiden. Stoppt die Entwicklung der Bauchwand zu diesem oder bereits zu einem früheren Zeitpunkt, so entstehen große oder mittelgroße Omphalocelen.

Am 56. Lebenstag bildet die Nabelschnur mit der Bauchwand bereits einen scharfen Winkel, an der Verbindungsstelle ist nun eine klare histologische Differenzierung möglich. Die M. recti

sind von der Nabelschnur getrennt durch einen Ring von hohen Mesodermzellen, der kontinuierlich mit der hinteren Rektusscheide in Verbindung zu stehen scheint. Darüber liegt eine fibro-elastische Schicht, die sich in die vordere Rektusscheide und den Anfang der Nabelschnur fortsetzt.

Hier ist der Zeitpunkt für die Entstehung einer Omphalocele mit Sack oder periumbilikaler Membran bereits verstrichen. Danach können nur noch Omphalocelen jenes Typs entstehen, der durch einen Prolaps von Dünndarmschlingen in eine erweiterte Nabelschnur gekennzeichnet ist.

Unabhängig von der genauen formalen Genese gilt: die Abdominalorgane entwickeln sich ganz oder teilweise ausserhalb der Leibeshöhle, so daß ein Mißverhältnis zwischen zu kleiner Bauchhöhle und Umfang der prolabierten Intestinalorgane entsteht. Das führt post partum zu operationstechnischen Schwierigkeiten derart, daß ein primärer Bauchdeckenverschluß über den reponierten Abdominalorganen entweder überhaupt nicht möglich ist oder nur unter großer intraabdomineller Druckerhöhung erzwungen werden kann (JOPPICH 1971).

7. OMPHALOCELE UND BEGLEITMIBBILDUNGEN

Bei rund 50 % aller Omphalocelen liegen außer der fast immer vorhandenen Malrotation und dem häufigen Meckel'schen Divertikel weitere angeborene Mißbildungen vor.

Tabelle 11

Autor	Jahr	Fallzahl	% Mißbildungen
GROSS	1948	-	53
SOPER	1961	-	79
JONES	1963	-	77
SMITH / LEIX	1966	104	41
McKEOWN	1953	69	55
GREWE / HUPFAUER	1966	57	56
STRINGEL	1979	79	38
NÜLLEN	1980	13	46
MIHOLIC	1981	24	38
MOORE	1977	-	37
KNIGHT	1981	43	40
Eigenes Krankengut	1984	72	53

Tabelle 11 zeigt die Häufigkeiten begleitender Mißbildungen in der Literatur 1948 - 1981 sowie im eigenen Krankengut

Die Omphalocele kann dabei Teil eines wohldefinierten Syndromes sein, wie beim BECKWITH-WIEDEMANN-Syndrom oder bei der Trisomie 13, oder zusammen mit anderen Fehlbildungen der mittleren Bauch- und Brustwand im Rahmen der sog. "midline defects" auftreten. Daneben sind die verschiedensten Kombinationen von Doppel-, Dreifach- und Vielfachmißbildungen beschrieben.

7.1 Midline-defects

Die vesiko-intestinale Spalte

Synonyme: Blasenektomie, Lower midline-syndrom
Blasendarmspalte, Kloakenspalte, untere Coelosomie

Die vesiko-intestinale Spalte ist eine komplexe Fehlbildung des caudalen Rumpfes, die Diagnose durch Inspektion zu stellen. Caudal an eine Omphalocele unterschiedlicher Größe schließt sich eine den ganzen Unterbauch einnehmende freiliegende Schleimhautpartie an: Die mediane Partie ist Darmschleimhaut, die lateralen Anteile sind Blasenschleimhaut. Im cranialen Anteil der Darmplatte findet sich meist ein rüsselartig vorspringender exvaginierter Darmteil. Im caudalen Anteil des gespaltenen Darmfeldes findet sich eine schmale Einbuchtung, die sondierbar ist und zum atretischen Colon führt. Im unteren Teil der Blasenfelder erkennt man meist die urinsezernierenden Uretermündungen.

Die CANTRELL'sche Pentalogie

Synonyme: upper midline-syndrom, obere Coelosomie

Die Erscheinung dieses upper midline-syndromes ist nicht augenfällig. Erstmals von CANTRELL (1958) beschrieben, finden sich neben einer Omphalocele ein Sternum-, Zwerchfell-, und Perikard-Defekt und variable Herzfehler. Diagnostisch wegweisend kann die Palpation eines kurzen oder im unteren Anteil zweigespaltenen Sternums sein.

Weder der Zwerchfell- noch der Perikarddefekt oder die Herzfehler sind in der Regel bei der orientierenden klinischen Untersuchung aufzudecken.

Gelegentlich sieht man das schlagende Herz durch den Omphalocelensack schimmern. Umgekehrt können jedoch auch Darmschlingen durch je eine Lücke im Zwerchfell und Pericard in den Herzbeutel vordringen. PREIER (1976) berichtet über eine eigene Beobachtung mit letalem Ausgang, bei der erst autoptisch die gasgefüllten Darmschlingen im Herzbeutel gefunden wurden und weist darauf hin, daß auch in den in der Literatur beschriebenen Fällen eine exakte präoperative Diagnose in aller Regel fehlt. Er empfiehlt, bei Verdacht auf eine Zwerchfellspalte einen zusätzlichen Defekt im Herzbeutel in Betracht zu ziehen und in unklaren Fällen eine Magen-Darmpassage durchzuführen.

7.2 Syndrome

Ätiologisch weitgehend abgeklärt sind jene Omphalocelen, die im Rahmen der folgenden Syndrome auftreten.

Das BECKWITH-WIEDEMANN-Syndrom

Synonym: EMG-Syndrom

Das vermutlich überwiegend autosomal rezessiv vererbte Syndrom ist gekennzeichnet durch die Trias Exomphalos, Makroglossie und Gigantismus. Weitere fakultative Merkmale können hinzutreten (siehe Tabelle 12). Besonders gefährdet sind die Kinder in den ersten Lebenswochen und Monaten durch gelegentlich auftretende Episoden von Hypoglykämie, die therapieresistent sein und letal enden können. Die Häufigkeit des Syndroms wurde von THORBURN et al (1970) auf 1:13700 Neugeborene (Jamaikaneger) geschätzt.

In ca. 10 % sollen sich bei den Kindern maligne Tumoren des Nebennierenmarks bilden. Die Chromosomenbefunde waren in der überwiegenden Mehrzahl der untersuchten Fälle normal.

Tabelle 12

Fakultative Merkmale

- akzeleriertes postpartales Wachstum
- Hydramnion
- Mikrocephalus
- flache Gesichtснаevi
- spezifische Ohrmuschelveränderungen, "Kerbenohr"
- Hyperplasie des Nebennierenmarks bei zystischer Degeneration der Rinde
- Zwerchfellanomalien
- Viszeromegalie
- Hypoglykämie in den ersten Lebensmonaten bei Inselzellhyperplasie
- genitale Mißbildungen

Tabelle 12 zeigt fakultative Merkmale beim EMG-Syndrom.

Bei autosomal bedingten Mißbildungssyndromen werden Omphalocelen als fakultatives Merkmal beobachtet.

Häufiger treten sie bei der Trisomie 13 (PATAU-Syndrom), seltener bei den Trisomien 18 und 21 (EDWARDS- und DOWN-Syndrom) auf. Vereinzelt wurden sie bei strukturellen Chromosomenaberrationen sowie bei Triploidie gefunden. Ein gemeinsames Auftreten von Omphalocelen und Aberrationen der Geschlechtschromosomen scheint lediglich zufallsbedingt zu sein. Das Vorliegen einer Omphalocele ergibt somit keinen Hinweis auf eine Beteiligung bestimmter Chromosomen (ROTT 1975).

Omphalocele bei Trisomie 13

Synonyme: PATAU-Syndrom, Trisomie D

Das PATAU-Syndrom ist gekennzeichnet durch Mißbildungen im Gesichts- und Kopfbereich (Lippen-Kiefer-Gaumenspalte, Mikrognathie, Mikrophtalmie, Hypertelorismus, Kopfhautdefekt) und an den Extremitäten (Polydaktylie). Hinzu treten schwere innere Fehlbildungen an Gehirn, Herz und Nieren; die Prognose ist schlecht.

In der Serie von WARKANY (1966) hatten von 32 Patienten mit Trisomie 13 eine zusätzliche Omphalocele. KNIGHT (1981) weist darauf hin, daß neben dem klinischen Aspekt der Kinder eine erhöhte Anzahl der neutrophilen Granulozyten im Blutaussstrich hinweisend auf das Vorliegen dieses abnormen Karyotypen sein kann.

Omphalocele bei Trisomie 18

Synonyme: M. EDWARDS, Trisomie E

Bei der Trisomie 18, von der zumeist Mädchen betroffen sind, fallen neben den tiefstehenden, mißgestalteten Ohren, der Mikrognathie und dem ausladenden Hinterhaupt vor allem Beugekontrakturen der Finger auf (der Zeigefinger überkreuzt den Mittelfinger, der Daumen ist eingeschlagen). Die Kinder sind häufig small for date, haben schwere Herzfehler und überleben in der Regel das erste Lebensjahr nicht. KNIGHT (1981) schätzt, daß bei 10 bis 50 % der Trisomie 18-Kinder eine Omphalocele hinzutritt.

Omphalocele bei Trisomie 21

Synonyme: M.DOWN, Mongolismus

Die Diagnose kann vermutet werden, wenn sich bei einem Neugeborenen neben den bekannten schrägen Lidspalten mit Epikanthus Vierfingerfurche, plumpe Glieder mit überstreckbaren Gelenken sowie insgesamt hypotone Muskulatur und ein schwach ausgeprägter Moro-Reflex finden. Die Lebenserwartung ist eingeschränkt, die Kinder werden debil und minderwüchsig.

Die Prognose verschlechtert sich, wenn - wie in ca. 1/3 der Fälle - Herzfehler vorliegen.

Bei Verdacht auf das Vorliegen einer Chromosomenaberration sind eine Chromosomenanalyse und gegebenenfalls genetische Beratung der Eltern unerlässlich.

Insgesamt gilt, daß der behandelnde Chirurg Neugeborene mit Omphalocelen sorgfältig inspizieren und untersuchen sollte, um das Vorliegen eines der o.g. Syndrome auszuschließen bzw. die Verdachtsdiagnose zu stellen. Die Prognose ist dann eine schlechtere, Wahl und Zeitpunkt der Therapie richten sich entscheidend nach dem Vorliegen eines komplexen Mißbildungssyndroms.

7. 3. Verschiedene Begleitmißbildungen

Omphalocele und Mißbildungen des Gastrointestinaltraktes

Abgesehen von Malrotation und MECKEL'schem Divertikel (bzw. Ductus omphalo-entericus persistens) finden sich in rund 10 % gastrointestinale Begleitfehlbildungen bei Omphalocelen. Im Gegensatz zur Laparoschisis ist hierbei der Anteil an Stenosen oder Atresien nicht auffällig hoch. KORI-LINDNER (1970),

der die Korrelationspathologika bei 377 Fällen von Omphalocelen untersuchte, fand in 4 % eine Stenose oder Atresie im Gastrointestinaltrakt. Nicht alle Fehlbildungen sind operationsbedürftig (z.B. Appendix duplex, dystope Gallenblase).

Omphalocеле und Mißbildungen des kardiovaskulären Systems

Mit kardiovaskulären Fehlbildungen ist in ca. 15 - 20 % der Kinder mit Omphalocеле zu rechnen. Eine detaillierte Untersuchung stammt von GREENWOOD (1974). Bei 159 Neugeborenen mit Omphalocеле fand er bei 31 (19,5 %) begleitende Herzfehler. 7 dieser Kinder hatten ein chromosomal bedingtes Syndrom. Der häufigste Herzfehler war in 33 % die FALLOT'sche Tetralogie, gefolgt vom Ostium secundum-Defekt in 19 %. Nach den Berechnungen von GREENWOOD ist die Koinzidenz von Omphalocеле und konnatalen Herzfehler 30mal höher als statisch zu erwarten steht. Die Prognose dieser Kinder ist erheblich schlechter als die derjenigen Patienten, bei denen kein Herzfehler komplizierend dazutritt (81 % versus 31 % Letalität).

HARRISON (1982) betont die schlechte Prognose und sieht in der kardialen Läsion den limitierenden Faktor. Er weist darauf hin, daß Neugeborene mit großen Omphalocelen und symptomatischer kardialer Fehlbildung (verminderte Auswurfleistung, schlechte Oxygenierung) nicht einmal eine mehrzeitige Rekonstruktion der Bauchwand tolerieren, bevor der Herzfehler korrigiert ist. Daher empfiehlt er in solchen Fällen eindringlich ein konservatives Vorgehen, z.B. mit der von EIN/SHANDLING (1978) propagierten Opsite-Membran.

Andere Begleitfehlbildungen

Die Variationsbreite der Begleitmißbildungen ist außerordentlich groß. Sämtliche Organe und Systeme können betroffen sein. Relativ häufig treten Fehlbildungen am Skelett - (nach WILLITAL 1972 in 21 %, nach GREWE/HUPFAUER 1966 in 8 %)- und im Urogenitalsystem auf (nach WILLITAL in 16 %, nach GREWE/HUPFAUER in 10 %) auf. McKEOWN et al (1953) fanden in ihrem Krankengut in 20 % zusätzlich eine Anencephalie. Diese Kombination wurde in dieser Häufigkeit allerdings in keiner anderen Zusammenstellung jemals annähernd erreicht.

Die intensive und konsequente Suche nach korrigierbaren Begleitfehlbildungen - in erster Linie im Kardiovaskulär-, Verdauungs- und Urogenitaltrakt - ist angesichts ihrer Häufigkeit bei Omphalocelen-Kindern angezeigt (sowohl bei der Aufnahme als auch später in der Rehabilitationsphase).

7. 4. Die chirurgische Bedeutung der Korrelationspathologika

Die Frage nach der chirurgischen Bedeutung der Korrelationspathologika stellt sich in erster Linie in Zusammenhang mit der Indikationsstellung zum operativen oder konservativen Vorgehen bei geschlossenen Omphalocelen.

MAHOUR (1974) hält die Frequenz von intraabdominellen Begleitfehlbildungen für hoch genug, um in jedem Falle eine operative Exploration zu rechtfertigen.

BERGHAUS (1968) erwartet bis zu 33 % assoziierte intraabdominelle Mißbildungen bei Omphalocelen; dieses mache "aus der schonenden konservativen zugleich eine gefährliche Therapie".

WILLITAL (1972) beschäftigt sich eingehend mit dieser Fragestellung und kommt zu einer differenzierten Indikationsstellung.

Von insgesamt 66,4 % Begleitmißbildungen bedurften neben der Korrektur der Omphalocele zunächst nur 8,8 % einer sofortigen zusätzlichen chirurgischen Therapie in gastrointestinaler Hinsicht, entweder aufgrund von Zwerchfellhernien und Atresien oder funktionellen Stenosen des gastrointestinalen Systems.

Angesichts dieser Quote von 8,8 % oben genannter Begleitfehlbildungen mit dringer Operationsindikation kommt WILLITAL zu dem Schluß:

1. Intakte Omphalocelen müssen eröffnet werden, wenn klinisch der Verdacht gastrointestinaler Fehlbildungen mit Notfallcharakter besteht. Selektive Auswahl.
2. Je größer die Bruchpforte und der Bruchsackinhalt, umso kritischer muß die freizügige Einstellung zur Eröffnung einer geschlossenen Omphalocele überprüft werden.

8. THERAPIE DER OMPHALOCELE

Die konservative Therapie ist nur bei geschlossenen Omphalocelen eine Alternative zum chirurgischen Vorgehen, rupturierte Omphalocelen, wie auch Laparoschisis, müssen wegen der akuten Infektionsgefahr operativ versorgt werden.

8. 1. Konservative Therapie

Obwohl AHLFELD bereits im Jahre 1899 ein konservatives Vorgehen mit Alkoholkompressionsverbänden empfahl, ist die konservative Therapie geschlossener Omphalocelen erst seit Beginn der sechziger Jahre dieses Jahrhunderts, der Einführung der Mercurochrombehandlung durch GROB (1963), zum Standardverfahren geworden.

Bei dieser Methode wird der Omphalocelensack mehrmals täglich mit 2 %-wässriger Mercurochromlösung bepinselt, wodurch eine Verschorfung, Eintrocknung und Schrumpfung des Bruchsackes bewirkt wird. Dabei kommt es zu einer allmählichen Verkleinerung des Celensackes und zu einer schonenden Spontanreposition des Inhaltes in die sich der Volumenzunahme anpassende Bauchhöhle. GROB empfiehlt, um eine sekundäre Ruptur des Sackes zu vermeiden und zur Unterstützung dieses Mechanismus, das elastische Wickeln des Bauches und Wärmeanwendungen. Sobald das Amnionepithel nach einigen Tagen nekrotisiert und von einem dicken Schorf bedeckt ist, ist die Gefahr der Infektion und möglichen Perforation weitgehend gebannt. Allmählich bildet sich unter dem Schorf Granulationsgewebe; es folgt die Epithelialisierung vom Defektrand her.

Verschiedene Modifikationen dieser Methode wurden in den folgenden Jahren angegeben. So etwa von DOROGI (1964), der den Omphalocelensack mit einem durch 24-stündiges Aufbewahren in

1 % Merfenlösung präparierten Nylonnetz bedeckt und dies durch einige Hautnähte fixiert.

WOLLENWEBER / COE (1959) bedecken den Celensack mit Polyäthylentüchern, SOAVE (1963) schützt die Basis der mercurochrom-behandelten Omphalocelen mit einer Baumwollringbandage. Breite, antibiotische Abdeckung wird bei diesem konservativen Vorgehen von allen Autoren gefordert.

Eine Reihe von Autoren vergleicht bei ihrem eigenen Krankengut die Ergebnisse von operativer und konservativer Therapie großer und riesiger geschlossener Omphalocelen und spricht sich eindeutig für das konservative Vorgehen aus.

SOAVE (1963) berichtet von einer Mortalitätsrate von 50 % bei 14 von ihm operativ behandelten Omphalocelen. DRESCHER (1963) hat einen von 8 konservativ behandelten Patienten verloren, hingegen 3 von 5 operierten. GROB (1963) selbst listet 20 Fälle von unkomplizierten, geschlossenen Omphalocelen auf: Von 16 konservativ behandelten Kindern überlebten 13, jedoch nur 2 der 4 Kinder, die chirurgisch versorgt waren.

FIROR (1971) präsentiert das eindrucksvolle Ergebnis, nur ein Kind von 15 konservativ behandelten Kindern verloren zu haben, darunter 7 mit einer Defektgröße von 4 bis 7 Zentimetern. Er weist allerdings darauf hin, daß die konservative Therapie nicht ohne Komplikationen bleibt. 50 % der von ihm behandelten Kinder zeigten während der Behandlung Zeichen des Subileus bzw. Ileus, bei zweien war eine chirurgische Intervention vonnöten. Die Behandlung der Kinder muß stationär erfolgen, wobei der intestinalen Funktion besondere Aufmerksamkeit geschenkt werden sollte.

Auch IMDAHL / GUDDE (1965) sehen als wesentliche Komplikation der Mercurochrombehandlung den in der zweiten bis dritten Behandlungswoche zu erwartenden Ileus im Bruchsack an. Sie verfügen über eigene Erfahrung in 14 Fällen: bei 6 der 7 verstorbenen Kinder war die Todesursache ein Adhäsionsileus, des-

sen Ursache die Autoren in einer fibrinösen Bruchsack-Peritonitis sehen, möglicherweise aufgrund einer in die Tiefe reichenden Ätzwirkung des Mercurochroms.

Eine andere Schädigungsmöglichkeit, die in der Mercurochrombehandlung selbst begründet ist, wird in verschiedenen Publikationen diskutiert: die Mercurochromintoxikation. Besonders sensibel auf eine Belastung des Körpers mit Quecksilber reagieren Niere, Leber und das Zentralnervensystem; letzteres bietet in der Regel auch die ersten Symptome. HELBIG (1964) beobachtete am 3. Tag ein auffällig rotes Hautkolorit, gefolgt von generalisierten Krampfanfällen und Exitus während eines Krampfanfalles. VOUTE / VAN PUTTEN (1966) berichten über die Entwicklung eines kleinfleckigen Exanthems, das als Quecksilberallergie gedeutet wurde und nach Absetzen des Mercurochroms abklang. FIROR (1971) berichtet von einem Fall möglicher Quecksilberintoxikation, SCHIPPAN / WEHRAN (1973) haben in mindestens 5 Fällen klinische Zeichen einer Quecksilbervergiftung beobachtet und führen in 3 Fällen den Tod kleiner Patienten auf eine Mercurochromintoxikation zurück.

VAN HEULE et al (1976) schließlich stellen den Fall eines eigenen Patienten vor, der nach einer Behandlung mit 2 %-wässriger Mercurochrom-Lösung unter den Zeichen einer Quecksilbervergiftung verstarb. Sie konnten bei ihren Patienten Quecksilber-Organkonzentrationen messen, die um das 30- bis 100-fache höher lagen als bei Vergleichsgruppen. Sie stellen zur Diskussion, ob das nur gelegentliche Auftreten von Intoxikationen in Zusammenhang mit der Absorptionsfähigkeit der Omphalocelenoberfläche, der Tatsache eines direkten Leberkontaktes oder mit der Frühgeburtlichkeit verschiedener Patienten zusammenhängt.

FAGAN et al (1977) ermittelten bei den von ihnen untersuchten Fällen Organ- und Blutkonzentrationen, die sicher über der Schwelle liegen, bei der sich normalerweise Intoxikationserscheinungen zeigen. Sie weisen auf die Schwierigkeit hin,

in der betroffenen Altersgruppe neurologische Befunde zu erheben, halten es aber für äußerst wahrscheinlich, daß diese Kinder - wenn auch nur leichte - neurologische Spätschäden davontragen und setzen sich für neurologische und psychologische Langzeitstudien ein. Aufgrund seiner hohen Penetrationsfähigkeit und bisher nicht absehbare Spätfolgen sollte die Mercurochrombehandlung verlassen werden, zumal ebenso wirksame antiseptische Substanzen (z.B. Zephiran-Tinktur oder 70 %iger Alkohol) verfügbar sind.

Tabelle 13

Autor	Jahr	Methode
AHLFELD, F.	1899	96 %iger Alkohol
GROB, M.	1957	2 %ige wässrige Mercurochromlösung (Na-Salz des Dibromoxymercurifluoresceins)
SOAVE, F.	1963	Alkohol, dann 2 %-ige wässrige Mercurochromlösung
DRESCHER, E.	1963	1 %ige wässrige Mercurochromlösung, zum Teil mit 10 %iger AgNO ₃ -Lösung
DOROGI, J.	1964	2 %ige wässrige Mercurochromlösung und Nylonnetz
HELBIG, D.	1964	Terracortil-Spray (Oxytetracyclin und Hydrokortison)
ZWEYMOLLER, E.	1965	Nobecutan-Spray (Methacrylsäure-äthylester in Äthylacetat mit 0,6 % Tetramethylthiuramdisulfid)
VOUTE, P.A., VAN PUTTEN, W.J.	1966	

Tabelle 13 zeigt verschiedene Verfahren bei der konservativen Therapie geschlossener Omphalocelen (nach SCHIPPAN / WEHRAN 1973)

In neuerer Zeit hat es Versuche gegeben, die intakte Omphalocele mit verschiedenen Kunst- oder Naturstoffprothesen zu bedecken und die darunter stattfindende Granulation und Epithelialisierung abzuwarten:

- Die Opsite-Membran von EIN/SHANDLING (1978)

Die sogenannte Opsite-Membran ist eine transparente, haut-ähnliche Membran, welche flexibel, elastisch und nicht porös ist. Zwischen Membran und beginnendem Granulationsgewebe bildet sich ein Exsudat, das einerseits die Wundheilung fördert, andererseits die Infektionsgefahr erhöht.

- "Biological dressings" werden von SEASHORE (1975) vorgeschlagen, worunter er in erster Linie das kindeseigene Amnionepithel und Schweinespalthaut versteht.

Die Befürworter sehen eine Indikation zu konservativem Vorgehen vor allem bei Frühgeborenen, Neugeborenen in schlechtem Allgemeinzustand und bei großen oder riesigen intakten Omphalocelen. Dagegen ist bei rupturierten Omphalocelen ein chirurgisches Vorgehen geboten. Auch bei im Verhältnis zum Bruchsack enger Bruchpforte und der damit gegebenen Gefahr der Inkarzerierung, bei kleinen Omphalocelen, solchen mit intraabdominellen Begleitmißbildungen und jenen, bei denen nicht unmittelbar post partum mit einer antiseptischen Behandlung des Celensackes begonnen wurde, ist die operative Therapie die Methode der Wahl.

Ein im Bruchsack entwickelnder Ileus zwingt ebenfalls zur chirurgischen Intervention.

Den Vorzügen des konservativen Vorgehens - Vermeidung einer Operation im Neugeborenenalter, kein erhöhter intraabdomineller Druck mit seinen fatalen Folgen - stehen die Nachteile gegenüber. Die doch relativ lange Hospitalisationsdauer und die Notwendigkeit einer späteren plastischen Bauchwandkorrektur sind sekundäre Überlegungen. Noch im Neugeborenenalter

kann es zur sekundären Ruptur des Schorfes kommen; der primär infizierte Omphalocelensack kann zur Sepsis führen. Die Granulationsbildung kann ungenügend bleiben, eine Mercurochromintoxikation mag vorkommen. Da die Bauchhöhle nicht eröffnet wird, können auch keine möglichen intraabdominellen Begleitfehlbildungen festgestellt werden.

Twist-Methode

Die Twist-Methode wird in der Literatur nur selten erwähnt (KUNDERT 1973, SCHÄFER/REHBEIN 1971) und wegen angeblich großer Nachteile meist abgelehnt.

Durch langsames, behutsames Drehen der Nabelschnur wird eine Reposition der im Bruchsack befindlichen Baucheingeweide in die Bauchhöhle erreicht. Nach der Reposition reicht meist ein erneutes Abnabeln am Übergang der normalen Bauchhaut zur Nabelschnur aus. Wenn nicht, kann die Bruchpforte durch einige zusätzliche Hautnähte gesichert werden. Wie bei allen konservativen Methoden muß immer an die Möglichkeit von Begleitfehlbildungen gedacht werden.

8.2. Operatives Vorgehen

8.2.1. Primärverschluß

Bei grossen und riesigen Omphalocelen schon aus technischen Gründen nicht möglich (EIN 1978), bietet sich primärer Faszienverschluß grundsätzlich für jene Fälle an, bei denen keine allzu große Diskrepanz zwischen Eventerat und Bauchhöhle besteht. Eine Ausweitung der Indikation ergibt sich bei großzügigem Einsatz von postoperativer Beatmung (KNUTRUD 1978).

Als wesentliche Komplikationen ergeben sich bei einem nicht spannungsfreien Verschuß: Respiratorische Insuffizienz durch Zwerchfellhochstand, verminderter venöser Rückfluß aus der unteren Körperhälfte sowie intestinale Obstruktion durch den erhöhten intraabdominellen Druck.

8.2.2. Mehrzeitige Verfahren

Verfahren nach OLSHAUSEN und GROSS

GROSS publizierte 1948 eine ursprünglich auf OLSHAUSEN (1887) zurückgehende Methode zur Behandlung großer und riesiger Omphalocelen. Bis dahin war zumeist versucht worden, durch forcierte Reposition der Baucheingeweide in die hypoplastische Bauchhöhle einen direkten Verschuß aller Bauchwandschichten zu erreichen. Dieses Vorgehen ließ den intraabdominellen Druck in der Regel beträchtlich ansteigen.

Um die fatalen Folgen

- Kompression der Vena cava mit Drosselung der venösen Blutzufuhr zum rechten Herzen und entsprechend niedrigem Output;
- Zwerchfellhochstand, wodurch die Vitalkapazität der Lunge empfindlich herabgesetzt wird, und ein Atemnotsyndrom mit Zyanose resultieren kann;
- Druck auf die Intestinalorgane mit funktionellen Störungen bis hin zum Ileus;

hinzuzuhalten, hatten GROSS/BLODGETT (1940) ein Neugeborenes zweizeitig operativ behandelt. In einer ersten Sitzung exzidierten sie den Omphalocelensack und bedeckten die eventerierten Organe mit seitlich großzügig mobilisierter Haut, In einer späteren Sitzung sollte die so entstandene große Bandwandhernie korrigiert werden. GROSS sammelte seit 1940 mit dieser

Methode weitere Erfahrungen. Wegen der offensichtlichen Nachteile - die Bauchwand der behandelten Kinder erwies sich als außerordentlich schwach, zudem bildeten sich gehäuft Adhäsionen zwischen den Darmschlingen und der rauhen Unterfläche der bedeckenden Haut - inaugurierte GROSS (1948) die inzwischen nach ihm benannte Standardmethode des "two-staged repair" von sogenannten Riesenomphalocelen.

Bei der Erstoperation, die nach Möglichkeit wenige Stunden nach der Geburt erfolgen sollte, um einer drohenden Rupturierung des Bruchsackes und der damit verbundenen Infektionsgefahr vorzubeugen, werden unter Belassung des intakten Amnionsackes die Bauchhaut großzügig unterminiert und mobilisiert und der Bauchinhalt vorsichtig mit Subcutis und Cutis gedeckt. Man umgeht so eine Reposition der Eingeweide in die primär zu kleine Bauchhöhle, und vermeidet oben genannte Komplikationen. 6 bis 12 Monate später - GROSS hält den Zeitpunkt für gekommen, wenn die Abdominalorgane manuell ohne großen Druck in die Bauchhöhle gedrängt werden können und die Haut locker in Falten über dem Defekt liegt - wird man bei einer zweiten Operation Faszie und Musculi recti verschließen können und so die Bauchwandhernie beseitigen.

In der Zwischenzeit können die Kinder in häuslicher Umgebung ganz normal aufgezogen werden; GROSS empfiehlt lediglich das Tragen einer elastischen Binde. Mit der Belassung des Omphalocelensackes wird ein Gedanke von OLSHAUSEN (1887) aufgegriffen, der empfohlen hatte, die innere peritoneale Schicht des Celensackes zu erhalten, also extraperitoneal zu operieren.

Das zweizeitige, extraperitoneale Verfahren nach GROSS hat in den letzten Jahren einige Modifikationen und Verbesserungen erfahren. LAFER (1968) sowie SAVAGE / DAV EY (1971) vergrößern

bei der Erstoperation das Fassungsvermögen der Bauchhöhle durch eine ovaläre geplante ventrale Hernie, indem sie in Nabelhöhe die Musculi recti quer inzidieren. THOMPSON / FON_KALSRUD (1976) halten den Zeitpunkt für die Zweitoperation erst mit 15 Monaten für gekommen.

Bei der Zweitoperation drohen im Prinzip dieselben Gefahren wie bei einem erzwungenen Primärverschluß. Verschiedene Autoren geben Lösungsvorschläge an. BOLES (1971) gestaltet die zweite Operation in mehreren Sitzungen. Er verkleinert die Bauchwandhernie in mehreren Schritten, ca. 3-4 mal im Abstand von 3 Monaten. Er berichtet über eine geringe Komplikationsrate und gute Heilungserfolge, jedoch ergibt sich insgesamt eine sehr lange Hospitalisationsdauer. SCHUSTER (1967) löst die Verwachsungen zwischen Haut und Därmen und appliziert den (an anderer Stelle beschriebenen) Silastikzylinder, den er schrittweise verkleinert. AOYAMA (1979) schafft bilaterale Muskellappen, um die Bauchwandhernie zu beseitigen. Von einem großen Längsschnitt aus mobilisiert er die Haut bis in die hintere Axillarlinie, trennt den Musculus obliquus externus von seinem Ursprung, doppelt den Musculus rectus und vereinigt die so entstandenen doppelseitigen Muskellappen in der Mittellinie über dem Defekt, so daß der Patient statt einer dreilagigen Bauchmuskulatur nach der Operation nur noch über eine zweilagige verfügt. Die Vorteile seiner Methode liegen darin, daß er sowohl eine einzeitige Operation erreicht, autoplastisches Gewebe verwendet und die Kapazität der Bauchhöhle erhöht. Der Nachteil ist die eventuell schlechte Nerven- und Blutversorgung der Muskellappen. HECKER (1975) korrigiert die Resthernie der Bauchwand mit einer Cutisplastik. Aus dem Scheitelgebiet der Bauchwandhernie wird ein handflächengroßes Hautareal umschnitten und von Epidermis befreit. Dieser Cutislappen wird in die Bauchwandlücke eingesetzt und die Haut darüber verschlossen. RAVITCH (1969) erhöht

die Kapazität der Bauchhöhle zwischen den beiden Sitzungen durch das Anlegen eines Pneumoperitoneum. TALBERT (1977) korrigiert die ventrale Hernie durch Einsatz eines Teflonlappens.

Das Verfahren nach GROSS ist von einigen grundsätzlichen Nachteilen behaftet. Auch die Hautdeckung bei der Erstoperation kann den intraabdominellen Druck beträchtlich ansteigen lassen. Die meist zu langen venae hepaticae können umgeknickt werden mit der Konsequenz des low output. Auch bei der Zweitoperation ist die Bauchhöhle primär noch zu klein; dieselben Komplikationen können auftreten. Das Verfahren ist zeitraubend, oft sind mehrere Operationen erforderlich. Der Omphalocelensack ist unsteril und kann, makroskopisch nicht sichtbar, kontaminiert und durchwandert sein.

Verfahren nach SCHUSTER

Als Alternative zu dem von GROSS (1948) angegebenen Verfahren zur Therapie großer Omphalocelen, bei denen ein Primärverschluß nicht möglich ist, veröffentlichte SCHUSTER (1967) eine neue, mehrzeitige Methode.

Das Prinzip ist folgendes:

Nach Umschneiden des Omphalocelensackes und großzügiger Verlängerung der Schnittführung nach cranial und caudal wird eine zu einem Zylinder geformte Kunststoffolie (mit Teflon verstärkte Silastikfolie) rings auf den Fasziendefekt genäht, so daß die prolabierte Intestinalorgane von dem zu einem Beutel verschlossenen Kunststoffzylinder bedeckt und geschützt werden. Durch den Druck der über ihr lagernden Eingeweide wird die anfangs hypoplastische Bauchhöhle allmählich gedehnt, und der Zylinder kann im Abstand von wenigen Tagen von cranial her schrittweise verkleinert werden, bis die Bauchorgane vollständig reponiert sind und die Bauchdecken schichtweise verschlossen werden können. SCHUSTER mobilisiert sparsam die Haut und

vernäht sie möglichst hoch auf den Teflonzylinder. Er schlägt eine präoperative Dekompression des Gastrointestinaltraktes vor, um die eventeriierte Masse zu verkleinern sowie postoperative Dilatation, um den gegenteiligen Effekt zu erreichen, und so die Abdominalhöhle zu dehnen. Die Intervalle zwischen den einzelnen "stages" betragen 5-6 Tage und werden wegen der drohenden Infektionsgefahr so kurz wie möglich gehalten. Der entscheidende Vorteil gegenüber der Methode von GROSS wird in dem Wachstumsreiz auf die Bauchhöhle gesehen.

Auch diese Methode wurde vielfach modifiziert und verbessert. Andere Autoren, wie GILBERT et al (1968) sowie ALLEN, WRENN (1969) verwenden dacronverstärkte Silastikfolie, die rund um den Defekt durchgreifend auf die Bauchhaut gesteppt wird. Der Sack wird mit Antibiotika besprüht und der Übergang zur Haut mit Antibiotikum bepinselt. ALLEN / WRENN verkleinern den Zylinder alle 1-3 Tage und verschließen die Bauchwand in der Regel nach 7-10 Tagen komplett. CORDERO (1969) näht die Haut über dem teflonbedeckten Omphalocelensack und verschließt sie nach jeder Reduktion wieder. SHIM et al (1971) verwenden mersilene beschichtete Silastik und verkleinern den Sack anfangs in der senkrechten (d.h. in der Höhe), dann in der horizontalen (d.h. in der Faszienebene), wobei sie den Kunststoff in mehreren Teilschritten seitlich falten, bis die Musculi recti adaptiert werden können. WEXLER / HALLER (1971) stellen eine Klammer vor, die am cranialen Ende des Zylinders angebracht und schrittweise heruntergerollt wird. Damit ist die Gefahr einer Darmpunktion ausgeschlossen, und die Infektionsgefahr ist vermindert, da der Sack nicht mehr geöffnet werden muß. Zudem ist das Einrollen der Klammer leicht rückgängig zu machen, falls sich ein erhöhter intraabdomineller Druck ergeben sollte. SHERMETA (1975) kreierte einen Silastiksack, welcher transparent ist und nicht mehr mit der Bauchwand vernäht,

sondern über einen elastischen Ring aus Polymer-Silikon in der Bauchhöhle fixiert wird. Damit wird die Gefahr der Wundinfektion und frühzeitigen Ablösung des Sackes sowie der Sepsis gebannt, da keine äußeren Nähte vorhanden sind. Auch das Modell von OTHERSON (1977) ist transparent. Es handelt sich um einen vorgeformten, dacronverstärkten Silastiksack, in dessen cranialen Anteil sich eine pneumatische Kammer befindet.

8.2.3. Naturstoffprothesen

Seit Anfang der siebziger Jahre werden in Fällen, in denen ein Primärverschluß nicht möglich ist, in verstärktem Maße Naturstoffprothesen eingesetzt.

Es handelt sich in erster Linie um Deckung mit

- lyophilisierter Dura
- geburtseigener Eihaut (Amnion).

Neuerdings wird von DAUM (1984) Pferdeperikard empfohlen.

Sowie Dura als auch Amnion eignen sich prinzipiell für verschiedene Möglichkeiten des Bauchwandverschlusses:

- als Ersatz des Peritoneums und der Faszie
- zur Bildung einer flachen, iatrogenen Omphalocele
- v.a. Eihaut zur Bildung einer großen, iatrogenen Omphalocele.

Lyophilisierte Dura

Seit 1967/68 setzen SKIBBE/SPITZER (1972) sowie vor allem auch JOPPICH (1971), der die Methode tierexperimentell überprüfte, lyophilisierte Dura in der Chirurgie der angeborenen Bauchwanddefekte ein. Die Dura kann sowohl beim Neugeborenen als auch beim Säugling/Kleinkind, bei dem nach konservativer Therapie oder Operation nach GROSS (1948) ein Defekt in Faszie und Peritoneum besteht, zur Überbrückung der Faszienlücke mit konsekutivem Hautverschluß eingesetzt werden. Auch ohne Hautdeckung vermag sie die gesamte fehlende Bauchwand im Bereiche der Spaltbildung zu ersetzen.

Als biologische Substanz wird die Dura - aufgrund ihres mehrdimensionalen Fasergerüsts anderen natürlichen Kollagengeweben überlegen - in die Heilungsvorgänge einbezogen und innerhalb von 6 - 7 Wochen durch körpereigenes Narbengewebe ersetzt. Der Bauchpresse eines Säuglings ist sie aufgrund ihrer Struktur gewachsen. Allergische und immunologische Reaktionen treten nicht auf, da die Dura durch Vorbehandlung praktisch antigen-, enzym- und keimfrei wird. Gelegentlich wird mit der ersten Operation eine dauerhafte Heilung erreicht.

Die Kombination von lyophilisierter Dura mit Teflonfilz ergibt insofern einen günstigeren Effekt, als diese Doppelprothese geschmeidiger und elastischer bleibt; der Filz dient der Dura als Schutz.

Geburtseigene Eihaut

Auf die vielfältigen Einsatzmöglichkeiten wurde hingewiesen. Geburtseigene Eihaut wird seit 1971 unter anderem in der Kölner Kinderklinik bei rupturierten Omphalocelen und Laparoschisis mit guten Ergebnissen angewandt.

BOLKENIUS et al (1971) und GHARIB (1975) greifen auf die Arbeiten von KUBANYI (1955) und KARNITZSCHNIGG (1950) über die Methode der Amnionplastik zur Verhinderung von postoperativen Peritonealadhäsionen zurück und übertragen deren Ergebnisse auf die Neugeborenenchirurgie.

Auf der Suche nach einem möglichst optimalen Material für eine rasche, ausreichend feste und vom Organismus tolerierte Deckung der rupturierten Omphalocele bietet sich das geburtseigene Amnion geradezu an:

1. Es ist autoplastisch.
2. Es ist immer ausreichend und ohne Kostenaufwand verfügbar.
3. Schon in den ersten Tagen besteht eine biologische Abschirmung durch Verklebung und Verwachsung.
4. Als körpereigenes Gewebe wirkt es nicht karzinogen und braucht daher später nicht entfernt zu werden.
5. Ein besonderer Vorteil liegt in der geringen Verwachsungsneigung zwischen Darmschlingen und Amnionepithelschicht.

Technische Voraussetzung ist natürlich, dass der Geburtshelfer die Plazenta mit den anheftenden Eihäuten in einem sterilen Behälter mit Penicillinzusatz mit dem Neugeborenen zusammen in die Kinderchirurgische Klinik schickt. Benötigt werden nur das Amnion und die Amnionbindegewebsschicht, die sich durch einfaches Abstreifen von den aufliegenden Schichten des Choriongewebes und der Dezidua leicht trennen lassen. Der Defekt wird dann in doppelter Schicht - die Bindegewebsschichten innen aneinanderliegend - gedeckt.

Pferdeperikard

Neuerdings wird von DAUM (1984) in der Heidelberger Klinik Pferdeperikard zur Überbrückung der Faszienlücke eingesetzt.

8.2.4. Verringerung der Disproportion: Eventerat — Bauchhöhle

Um die Disparität zwischen der Masse der eventerierten Organe und der hypoplastischen Bauchhöhle zu verringern, werden verschiedene Taktiken und Kunstgriffe angewendet.

A. Volumenminderung der Organmasse

Zur Volumenminderung der eventerierten Organmasse bietet sich in erster Linie die Dekompression an.

Dies geschieht durch

- Anlegen einer Gastrostomie und Absaugen des Darmes.
(HASSE 1968, DAUM/HECKER 1964, REHBEIN 1971, RANGARATHNAM 1969, BINNINGTON 1974)
- Intraoperatives Ausstreichen des Darmes.
(COUPLAND 1969, TOULOUKIAN 1971)
- Tägliche postoperative Sphincterdehnung.
(MARTIN 1975, DAUM/HECKER 1964).

Bei der rupturierten Omphalocoele gibt es die Möglichkeit der Dekortikation, d.h. der operativen Entfernung jener fibrinösen Schicht, die sich infolge der intrauterinen Peritonitis auf die Darmschlingen gelagert hat. Von einigen befürwortet (MOORE 1963, RICKHAM 1963, DENES 1968, CROOM 1971, MAHOUR 1972, BINNINGTIN 1974), wird sie von der Mehrzahl der Autoren wegen der hohen Komplikationsrate (Blutung, Perforation) und wegen des Zeitverlustes abgelehnt. (HUTCHIN 1965, CROOM 1971, LEWIS 1973, THOMAS 1976)

Intestinal- und Leberteileresektionen sowie Splenektomie (KLEINHAAUS 1968) wurden angeregt, um eine Rückverlagerung zu erleichtern, sind aber heute allgemein abgelehnt (RANGARATHNAM 1969, CROOM 1971, MAHOUR 1972, ZWIEN 1974), sofern nicht schwere Leberfehlbildungen oder intestinale Infarkte vorliegen.

B. Vergrößerung der Bauchhöhlenkapazität

Eine Vergrößerung der Bauchhöhlenkapazität kann - neben den bereits besprochenen operationstechnischen Möglichkeiten - erreicht werden durch

- Anlegen eines Pneumoperitoneums (nach dem Vorschlag von RAVITCH 1969), welches allerdings bei Adhäsionen nicht durchführbar ist;
- Manuelle Vordehnung der Bauchmuskulatur.
KNUTRUD (1978) gibt an, dass es während der letzten 3 Jahre durch gehörige Vordehnung der Bauchhöhle gelang, alle Bauchwanddefekte primär zu verschließen. Mit nur 16 % ist die Letalität bemerkenswert gering. Dieses Vorgehen ist gekoppelt mit einem großzügigen Einsatz von postoperativer Beatmung und totaler parenteraler Ernährung.
- Durchtrennung des Nervus phrenicus (HUTCHIN 1965)
- Erzeugung eines negativen Druckes im Inkubator (IZANT in LEWIS 1973)

Die beiden zuletzt genannten Verfahren sind ausgesprochene Außenseitermethoden.

8.3. Prä- und postoperative Therapie

Die in den letzten Jahren insgesamt zu verzeichnende Abnahme der Mortalität ist auch und gerade auf die verbesserte präoperative Vorbereitung und postoperative Nachsorge zurückzuführen.

Sofortmaßnahmen und präoperative Vorbereitung

Der Geburtshelfer, der die Diagnose unter der Geburt mit Sicherheit zu stellen vermag, sollte recht behutsam vorgehen, um eine Ruptur des schützenden Omphalocelensackes zu vermeiden (GHARIB 1975, MAHOUR 1976).

Das Neugeborene mit Omphalocele bzw. Laparoschisis wird bis zum Hals in einen sterilen Plastiksack gehüllt, um Wärme-, Wasser- und Elektrolytverlusten vorzubeugen sowie bakterielle Kontamination zu verhindern (HECKER, MAYER 1981, MAHOUR 1976). Ein zusammengelegtes Tuch wird unter die prolabierten Organe geschoben und das Kind für den Transport stabil auf die Seite gelagert (DAUM/HECKER 1964, MAYER 1981). Eine nasogastrale Sonde wird gelegt sowie ein intravenöser Zugang geschaffen und mit breiter antibiotischer Abschirmung und Volumenauffüllung begonnen. Während des Transportes wird das Kind gegebenenfalls beatmet.

In der Klinik wird das Neugeborene in einer Isolette in die Intensivereinheit gebracht und kurz, aber gründlich - u.a. im Blick auf weitere assoziierte Fehlbildungen - untersucht (cave Wärmeverlust und Kontamination). Die Blutgase werden bestimmt: in der Regel muß eine Azidose korrigiert werden; Blut wird gekreuzt, vor allem bei Kindern mit EMG-Syndrom ist die Blutzuckerbestimmung wichtig.

Je früher der Eingriff, desto günstiger die Prognose. Die Operation sollte aber erst nach Stabilisierung des Kreislaufes

und der Respiration - eventuell Beatmung - vorgenommen werden (HECKER/DAUM 1964, MAYER 1981, MAHOUR 1976, KLEIN 1981).

Postoperative Therapie

In unserer Klinik ist folgendes Vorgehen üblich:

Unmittelbar postoperativ steht die Sicherung vitaler Funktionen und die Vermeidung von lebensbedrohlichen Komplikationen im Vordergrund.

Infundiert werden die üblichen Elektrolyte, Plasmaproteine, 100 I.E. Heparin/kg/Tg, sowie anfangs 4 bis 5-%ige Glucose. Unmittelbar postoperativ geben wir Dopamin bis zu $6\mu\text{g/kg/min}$ sowie Lasix bis 1 mg/kg/h . Ein Blasenkatheter ist obligatorisch. Antibiotische Abdeckung mit Flagyl 20 mg/kg/Tg , Claforan 100 mg/kg/Tg und Gernebcin 5 mg/kg/Tg .

Haben sich die Kreislaufverhältnisse und die Ausscheidung konsolidiert, so stehen 2 weitere Probleme im Vordergrund: die ausreichende Kalorienzufuhr von 100 kcal/kg/Tg sowie die Behandlung des - vor allem bei der rupturierten Omphalocele zum Teil über Wochen bestehenden - paralytischen Ileus. Frühzeitig wird mit entsprechender parenteraler Ernährung begonnen. An Lösungen werden 20-%ige Glucose, 10-%ige Fettlösung (Intralipid bis 1 g/kg/Tg Fett), Elektrolytlösungen und Spurenelemente (Inzolen) über einen zentralen Venenkatheder infundiert. Der paralytische Ileus wird vom 2. - 5. postoperativen Tag an mit Dihydergot in fallender, parallel dazu mit Prostigmin in steigender Dosierung sowie durch tägliches Anspülen des Anus behandelt. Abhängig vom Schweregrad des paralytischen Ileus wird allmählich begonnen, die zuvor abgeleitete Gastrostomie in Körperhöhe und später über Körperniveau zu hängen. Nimmt

der gallige Reflux ab, und es kommt nicht zu Erbrechen, kann mit dem vorsichtigen Nahrungsaufbau begonnen werden (12 x 2 ml Glucose, 5 %). Überlappend wird parenterale Ernährung fortgesetzt.

Der dritte Problemkreis ist die Beatmung und das Abtrainieren von der Maschine. Eine behinderte Lungenausdehnung durch erhöhten intraabdominellen Druck sowie die vermehrte Atemarbeit bei Sepsis verlängern die Phase der Beatmung. Abtrainiert wird in 3 Stufen: volle Beatmung - intermittierende Beatmung - CPAP-Beatmung - Extubation.

Dies ist schematisiert das Vorgehen, das prinzipiell bei allen Patienten angewendet wird.

GUTENBERGER (1973) weist eine signifikante Erniedrigung von Immunglobulin und Transferrin sowie des Gesamtserumprotein und der Albumine bei rupturierter Omphalocele und Laparoschisis nach, welche das Auftreten von Infektionen begünstigt. Dieser Befund findet seine Erklärung in einem Serumverlust über die peritoneale Oberfläche bei offener Eviszeration in die relativ eiweißarme Amnionflüssigkeit. Er empfiehlt als therapeutische Konsequenz neben breiter antibiotischer Abdeckung die Substitution von Gammaglobulin und Albumin.

9. PROGNOSE UND INTRAUTERINE DIAGNOSTIK

9.1. Einfluß verschiedener Parameter auf die Letalität bei Omphalocelen

Nahezu alle retrospektiven Studien kommen zu dem Ergebnis, daß die unglücklichen Ausgänge bei Omphalocelen-Patienten auf das engste mit zwei Faktoren verknüpft sind

- schwere Begleitfehlbildungen
- niedriges Geburtsgewicht bzw. Prämaurilität.

Andere Einflußgrößen werden nicht so einhellig beurteilt. GROSS hatte 1953 eindrucksvoll belegt, daß große Defekte mit einer höheren Letalität belastet sind. MOORE (1977) führt die niedrigere Mortalität bei kleineren Defekten darauf zurück, daß hier wenig Strangulationen und Nekrosen auftreten und zu meist ein Primärverschluß gelingt. JONES (1963) sieht kleinere Omphalocelen weniger durch Herzfehler und Leberprolaps kompliziert.

Eine Reihe von Autoren sieht die Prognose großer Omphalocelen vor allem durch eine erschwerte operative Technik zumindest geringgradig verschlechtert. STRINGEL / FILLER (1979) sowie KNIGHT (1981) konnten bei ihren Untersuchungen keine Korrelation zwischen zunehmender Größe der Omphalocelen und erhöhter Letalität finden.

Einen verzögerten Behandlungsbeginn machen MAHOUR (1974) sowie KNIGHT (1981) für eine höhere Letalität verantwortlich. Auch andere messen diesem Faktor eine gewisse Bedeutung bei; VONTOBEL (1964) und REMENSNYDER (1963) betonten einen negativen Effekt vor allem bei rupturierten Omphalocelen. KLEIN und HERTZLER (1981) sahen bei ihren Untersuchungen keinen derartigen Einfluß.

Auf eine verschlechterte Prognose bei intrauteriner Ruptur machen vor allem VONTOBEL (1964), KNIGHT (1981) und MAHOUR (1974) aufmerksam.

Eine verbesserte prä-, peri- und postoperative Intensivbehandlung der Neugeborenen mit Bauchwanddefekten hat sicherlich erheblich zu der in den letzten Jahren gesenkten Gesamtletalität beigetragen.

KLEIN / HERTZLER (1981) unterstreichen besonders die Bedeutung eines guten präoperativen Zustands des Neugeborenen (also ausreichende Volumensubstitution, Ausgleich des Säurebasenhaushaltes, Schutz vor Wärmeverlust etc.)

MIHOLIC et al (1981) halten die verbesserte postoperative Kalorienzufuhr für besonders bedeutsam. Die an ihrer Klinik in den letzten Jahren günstigen Ergebnisse führen sie auch nicht zuletzt auf die strenge Indikationsstellung zur Relaparatomie zurück.

9.2. Langzeitstudien

Ein "long term follow up" liegt bei den Patienten von THOMAS / ALWELL (1976) vor. Die Kinder sind bei guter Gesundheit; es zeigten sich im Laufe der Zeit auch keine weiteren Mißbildungen. Mit einer Ausnahme lagen alle Kinder in Größe und Gewicht zwischen der 25. - 50. Perzentile. Die Autoren konstatieren, daß diejenigen Kinder, welche die Säublingszeit überstehen, ein Leben von normaler Dauer und Qualität erwartet.

Auch von DAUM (1984) liegen Nachuntersuchungsergebnisse von 30 inzwischen 3-20 jährigen Patienten vor. Subjektive Beschwerden im Sinne von Schmerzen im Narbenbereich, Hemmungen gegenüber Freunden sowie häufige Erkältungen gaben jeweils 13 % an. 7 % bemerkten eine Unverträglichkeit gewisser Speisen, 20 %

neigen zu Obstipation. Aus Sicht der Patienten ist somit das Ergebnis nach diesen schweren Mißbildungen als sehr gut anzusehen. Der Allgemeinzustand war bei allen nachuntersuchten Kindern gut, ebenso lagen Größe und Gewicht in der Altersnorm, keine neurologischen oder Verhaltensauffälligkeiten. Die sonographische Untersuchung des Abdomens ergab keine Vergrößerung oder Lageveränderung der Organe. Bei allen Kindern bestanden lokal reizlose Narbenverhältnisse, bei 13 % wurde eine kleine, nicht korrekturbedürftige Bauchlücke nachgewiesen. Insgesamt sind die Ergebnisse aus der Heidelberger Klinik, was Lebensqualität und Lebenserwartung angeht, außerordentlich zufriedenstellend.

9.3. Intrauterine Diagnose durch Ultraschall

Diagnostische Möglichkeiten

Um fetale Mißbildungen bereits in utero zu diagnostizieren, gibt es im wesentlichen drei Möglichkeiten:

- die Amniozentese
- den Ultraschall
- die Fetoskopie.

In den - bisher noch seltenen Fällen - , bei denen eine Omphalocoele schon vor der Geburt bekannt war, wurde sie zumeist bei einer routinemäßigen Ultraschalluntersuchung entdeckt (NICOLINI 1981). Die früheste Diagnose konnte bereits in der 13. Schwangerschaftswoche gestellt werden (SCHMIDT 1981).

Es gibt bestimmte Hinweiszeichen, die den Untersucher an das Vorliegen einer Mißbildung denken lassen sollen, so daß er mit erhöhter Sorgfalt danach sucht. Solche Hinweiszeichen sind: ein Hydramnion, eine Oligo- beziehungsweise Anhydramnie, eine frühe Wachstumsretardierung des Kindes, das Vorhandensein nur einer Nabelschnurarterie und ein kinderlicher Hydrops (HOLLANDER 1984).

Die wesentlichen diagnostischen Merkmale einer Omphalocoele sind:

- eine vor dem kindlichen Bauch und mit diesem in Verbindung stehende "Masse" (zum Teil mit akurater Organdiagnose)
- bei größeren Omphalocelen ein zu schmaler Rumpf (HOLLANDER 1984).

Empfehlungen

NICOLINI (1981) empfiehlt bei bekannter Omphalocele, die betroffenen Kinder per Sektio zu entbinden. Läßt sich im Celensack reichlich Flüssigkeit nachweisen, so schlägt er vor, diesen kurz vor der operativen Entbindung zu punktieren und so eine Ruptur zu verhindern.

Obwohl die Omphalocelen im allgemeinen kein Geburtshindernis darstellen (GREWE/ HUPFAUER 1966), sprechen sich auch HOLLANDER (1984) und HARRISON (1982) dafür aus, zumindest von Fall zu Fall eine Sectio caesarea zu planen, um das Kind möglichst schonend zu entwickeln.

Um eine optimale Versorgung zu gewährleisten, sollte die Schwangere nach Möglichkeit in die Nähe einer kinderchirurgischen Abteilung verlegt werden, wo schon während der Entbindung Vorbereitungen zur operativen Versorgung des Neugeborenen getroffen werden können.

EIGENES KRANKENGUT

10. METHODIK

Die Namen der in der Urliste aufgeführten 72 Kinder stammen aus den OP-Büchern der Kinderchirurgischen Universitätsklinik München im Dr. von Hauner'schen Spital aus den Jahren 1969 - 1983 sowie aus der Wissenschaftlichen Kartei von Prof.Dr. Hecker.

Die Krankengeschichten wurden durchgesehen und ausgewertet. War die Akte nicht aufzufinden oder unvollständig, wurde zumindest der Operationsbericht bei dem jeweiligen Operateur eingesehen bzw. das Sektionsprotokoll im Pathologischen Institut in der Thalkirchnerstrasse ausgewertet.

Alle Kinder von 2 - 15 Jahren wurden angeschrieben und gebeten, sich zu einer Nachuntersuchung einzufinden. Soweit technisch und personell möglich, wurde eine Adomensonographie durchgeführt. Den nicht erschienenen Kindern wurde ein Fragebogen zugeschickt.

11. FALLZAHL UND LETALITÄT

Von 1969 bis 1983 wurden in der Kinderchirurgischen Universitätsklinik München 72 Omphalocelen beobachtet.

4 der Kinder waren anfänglich in auswärtiger kinderchirurgischer Betreuung gewesen, die übrigen 68 kamen als Neugeborene in die Klinik.

8 Omphalocelen waren bereits bei Aufnahme rupturiert.

Kinder mit vesiko-intestinaler Spalte wurden nicht berücksichtigt.

Diagramm 1

Anzahl
der
Patienten

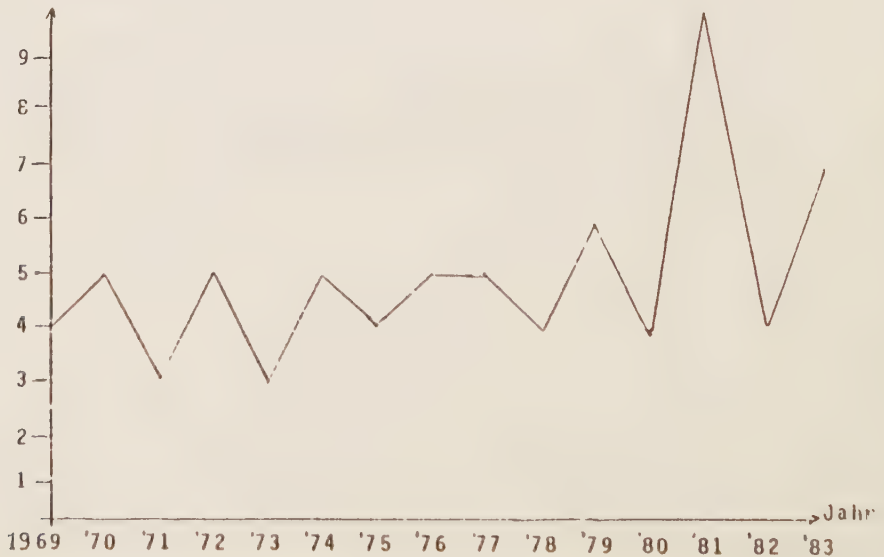


Diagramm 1 zeigt die Häufigkeitsverteilung der Omphalocelen (n = 72) von 1969 - 1983.

Geschlechtsverteilung

Tabelle 14

	Mädchen	Buben
1969 bis 1983	37	35

Tabelle 14 zeigt die Geschlechtsverteilung bei Omphalocelen
(Eigenes Krankengut)

Das Geschlechtsverhältnis ist nahezu

1 : 1

Letalität

Tabelle 15

	Fallzahl	tot	%
1969/75	29	10	34
1976/83	43	14	32
Gesamt	72	24	33

Tabelle 15 zeigt die Letalität bei Omphalocele
(Eigenes Krankengut)

Schließt man jene 7 Kinder aus, die aufgrund von komplexen Herzfehlern verstorben sind und zum Teil das Kleinkind- bzw. Vorschulalter erreichten, ergibt sich folgendes Bild:

Tabelle 16

	Fallzahl	tot	%
1969/75	26	7	27
1976/83	39	10	25
Gesamt	65	17	26

Tabelle 16 zeigt die Letalität jener Kinder, die in Zusammenhang mit der Omphalocele verstorben sind (Eigenes Krankengut)

Insgesamt sind 33 % der Kinder mit Omphalocele gestorben. Korrigiert man die Statistik um jene Fälle, die ausschließlich an einer komplexen (in der Regel kardialen) Mißbildung gestorben sind, so ergibt sich eine gereinigte Letalität von 26 %.

Die postoperativen Todesursachen sind im Kapitel 19 aufgeschlüsselt.

12. LETALITÄT UND GEBURTSGEWICHT

12.1. Geburtsgewicht

Die Geburtsgewichte der Omphalocelenkinder lagen zwischen 1200 und 4500 g. Bei 6 Kindern ist uns das Geburtsgewicht nicht bekannt. Bei den verbleibenden Patienten ergibt sich ein mittleres Geburtsgewicht von 2.827 g.

Tabelle 17

1969 - 1975	(n = 26)	2.997 g
1975 - 1983	(n = 40)	2.711 g
1969 - 1983	(n = 66)	2.827 g

Tabelle 17 zeigt das mittlere Geburtsgewicht der Patienten mit Omphalocele (Eigenes Krankengut)

12.2. Gestationsalter

Diagramm 2

Anzahl der
Kinder

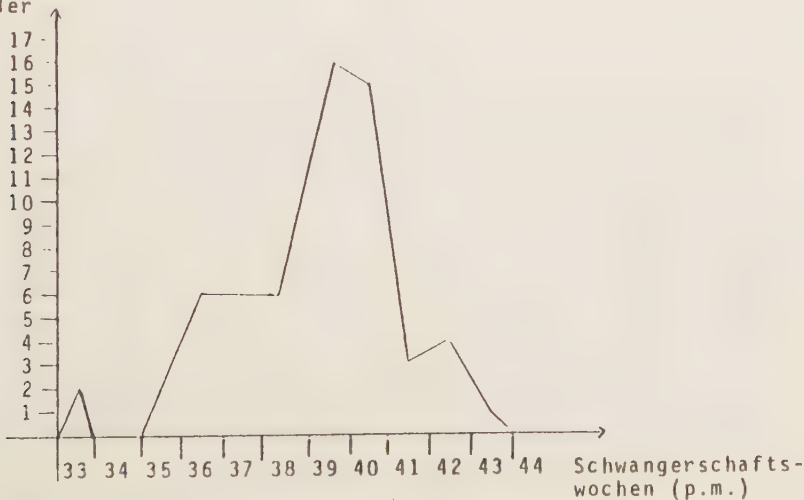


Diagramm 2 zeigt die Tragzeiten der Kinder mit Omphalocele im eigenen Krankengut

Über das Gestationsalter fanden sich bei 61 Kindern Angaben.

10 Kinder hatten eine Tragzeit von weniger als 37 Wochen,
1 Kind war mit einem Gestationsalter von 43 Wochen über-
tragen.

12.3. Frühgeburten

In Anlehnung an die WHO-Definition werden als Frühgeborene
solche Kinder bezeichnet, die ein Geburtsgewicht von weniger
als 2.500 g oder eine Tragzeit von weniger als 37 Wochen
aufweisen.

Diese Kriterien waren bei 19 Kindern erfüllt (n = 68).

Es ergibt sich ein Frühgeborenenanteil von 28 %.

12.4. Abhängigkeit: Letalität und Geburtsgewicht

Tabelle 18

Geburtsgewicht in g	Fallzahl	tot	%
1000 - 1500	3	3	100
1501 - 2000	4	3	75
2001 - 2500	10	4	40
2501 - 3000	23	10	43
3001 - 3500	20	2	10
> 3501	6	-	-

Tabelle 18 (n = 66) zeigt die Abhängigkeit der Sterblichkeit
vom Geburtsgewicht (Eigenes Krankengut).

Es ist sofort ersichtlich, dass mit ansteigendem Geburtsgewicht die Letalität deutlich abnimmt.

17 Kinder wogen lediglich 2.500 g und weniger.

10 von ihnen sind verstorben. Das entspricht einem Anteil von 59 %.

Mehr als 2.500 g wogen 49 Kinder, verstorben sind 13, entsprechend 26 %.

13. LETALITÄT UND GRÖSSE DER OMPHALOCELE

Nach der Einteilung von JONES verteilen sich die Patienten auf die Gruppen I - V wie folgt (bei 3 Kindern waren keine Rückschlüsse auf die Defektgröße möglich):

Tabelle 19

Gruppe nach JONES	Patienten-zahl	tot	%
I	18	5	28
II	18	8	44
III	25	9	36
V	8	1	12
Gesamt	69	23	33

Tabelle 19 (n = 69) zeigt die Letalität in Abhängigkeit von der Größe der Omphalocele.

In unserem Krankengut ergibt sich die höchste Letalität mit 44 % in der Gruppe der mittelgroßen, geschlossenen Omphalocelen. Die niedrigste Letalität ergibt sich für die rupturierten Omphalocelen (Gruppe V) mit 12 %.

Faßt man die Gruppe der kleinen und mittleren geschlossenen Omphalocelen zusammen (I + II), so ergibt sich mit 36 % die gleiche Letalität wie für die Gruppe der großen bis riesigen, geschlossenen Omphalocelen.

Andererseits zeigt die Gruppe der kleinen Omphalocelen eine im Vergleich zu den Gruppen II und III günstigere Überlebensrate.

14. LETALITÄT UND ART DER EVENTERATION

Ausmaß der Eventeration und Letalität

In 63 Fällen konnte das Ausmaß der Eventeration retrospektiv festgestellt werden (n = 63).

Tabelle 20

Prolabierte Organe	Fallzahl	%	tot	%
Dünndarm	19	30	6	32
Dünndarm, Dickdarm	12	19	3	25
Leber	5	8	1	20
Dünndarm (zum Teil mit Dickdarm und Leber)	14	22	5	36
Dünndarm (zum Teil mit Dickdarm) und Magen	3	5	1	33
Dünndarm (zum Teil mit Dickdarm), Leber und Magen	5	8	1	20
Dünndarm, Dickdarm, Leber und Milz	3	5	2	67
Darm, Leber, Milz und Magen	1	1,5	0	-
Dickdarm	1	1,5	0	-
ohne Angabe	9	-	5	-

Tabelle 20 setzt das Ausmaß der Eventeration bei Omphalocelen zur Letalität in Bezug.

Prognose bei Leberprolaps

Tabelle 21

Prolaps	Fallzahl	%	tot	%
Leber allein	5		1	
Leber und andere Organe	23		8	
Gesamt	28	44	9	32

Tabelle 21 zeigt die Letalität bei Leberprolaps im eigenen Krankengut.

Einige Autoren haben bei ihrem Krankengut beobachtet, daß ein Vorfall der Leber in den Celensack die Prognose verschlechtert.

Wir kommen nicht zu diesem Ergebnis.

Die Letalität der Kinder mit prolabierter Leber ist mit 32 % praktisch identisch der Gesamtletalität von 33 %.

15. LETALITÄT UND RUPTUR DER OMPHALOCELE

Bei 8 der 72 Kinder war der Omphalocelensack rupturiert. Das entspricht einem Anteil von 11 % und liegt somit im unteren Bereich der in der Literatur gemachten Angaben.

1 von 8 Kindern ist verstorben (Letalität: 12 %). Dieses Kind entwickelte eine nekrotisierende Enterokolitis mit Peritonitis und verstarb am 9. postoperativen Tag unter den Zeichen eines Schocks bei hämorrhagischer Diathese.

16. LETALITÄT UND BEHANDLUNGSMETHODE

Bei den Patienten der Kinderchirurgischen Universitätsklinik kamen im Rahmen der Primärversorgung der Bauchwand verschiedene therapeutische Verfahren zur Anwendung.

Tabelle 22

	Patienten- zahl	%	tot	%
Primärverschluß	38	54	14	37
Silastiksack	-	-	-	-
Hautverschluß	19 \		5 \	26 \
Eihaut und Haut	2 - 23	33	- 6	- 26
Dura und Haut	2 /		1 /	50 /
Mercurochrom bzw. Tannin	9	13	2	22
Gesamt	70		22	

Tabelle 22 (n = 70) zeigt das therapeutische Vorgehen zur Primärversorgung der Bauchwand sowie die jeweils assoziierte Letalität.

Hierbei ist bemerkenswert, daß bei 11 Kindern mit komplexen Herzfehlern und schweren Mißbildungssyndromen der Defekt offenbar so klein war, daß ein Primärverschluß vorgenommen werden konnte.

Es erscheint gerechtfertigt, die Tabelle zu bereinigen um jene 7 Kinder, deren Herzvitium zum letalen Ausgang führte.

Tabelle 23

	Patienten- zahl	%	tot	%
Primärverschluß	32	51	9	28
Silastiksack	-	-	-	-
Hautverschluß	18 ~		5	26
Eihaut und Haut	2 - 22	35	-	-
Dura und Haut	2 ✓		1	50
Mercurochrom bzw. Tannin	9	14	2	22
Gesamt	63		17	

Tabelle 23 entspricht Tabelle 22, bereinigt um jene Kinder, deren Herzvitium zum letalen Ausgang führte.

Sowohl die Ergebnisse der Dura als auch der Eihautdeckung eignen sich wegen der geringen Zahl nicht zu statistischen Vergleichen.

Es zeigt sich, daß die Ergebnisse der konservativen Therapie mit einer Letalität von 22 % gegenüber der operativen Therapie (alle Methoden zusammengefaßt) mit 25 % fast identisch sind.

Schlüsselt man die Todesursachen nach Behandlungsmethoden auf, ergibt sich folgendes Bild:

Mercurochrom (respektive Tannin)

Von 9 konservativ behandelten Kindern überlebten 7, 2 verstarben. Todesursache war einmal eine Pneumonie, im anderen Falle kam es zu einem Adhäsionsileus im Bruchsack; nach der Laparotomie mit Dünndarmresektion verstarb das Kind postoperativ an einer Pneumonie.

Primärverschluß

Auffällig bei dieser Operationsmethode ist die Häufung von infektiösen Komplikationen.

Insgesamt wurden 38 Omphalocelen primär verschlossen, wovon 14 verstarben.

In der gereinigten Statistik, welche sich allein zum Vergleich eignet, kann man 33 Primärverschlüsse aufführen, wovon 9 verstarben.

In einem Fall ist die Todesursache (Sektion wurde verweigert) nicht festzustellen.

Von den verbleibenden 8 Kindern verstarben 7 an infektiösen Komplikationen: 4 an Sepsis, 2 an Pneumonie und 1 Kind an Peritonitis.

Ein Kind kam aufgrund einer iatrogenen Aorteneinengung zu Tode (wobei es während der Operation Korrektur einer gleichzeitig vorliegenden Ösophagusatresie gekommen war).

Hautverschluß

Bei 19 Kindern konnte im Neugeborenenalter lediglich die Haut über dem Bauchwanddefekt verschlossen werden. 5 dieser Kinder sind verstorben (entspricht 26 %).

Bei einem Kind handelt es sich um einen Spättodesfall.

Bei 2 Kindern war eine pulmonale Insuffizienz die Todesursache. Das eine war mit 33 Wochen Tragzeit eine Frühgeburt (hyaline Membranen), bei dem anderen lag neben einer Peritonitis zusätzlich ein Pneumothorax vor.

Ein weiteres Kind (mit Verdacht a.Trisomie 13) erholte sich nicht von einem postoperativen Schockzustand und verstarb am 2. Lebenstag.

Bei dem 5. Kind kam es bei einer nekrotisierenden Enterokolitis zur hämorrhagischen Diathese. Es verstarb im Schock. Zusätzlich wurde bei der Sektion eine Leberdystrophie gefunden.

Eihaut und Haut

Bei 2 Kindern wurde der Bauchwanddefekt mit Haut und geburts-eigener Eihaut gedeckt. In beiden Fällen handelte es sich um einen Typ III nach JONES, die Leber war mit vorgefallen.

Beide Kinder haben überlebt.

Dura und Haut

Bei zwei Kindern wurde lyophilisierte Dura als Ersatz von Peritoneum und Faszie sowie Haut zum Verschluss verwendet. Ein Kind verstarb am 17. postoperativen Tag an einer abszedierenden Bronchopneumonie und Sepsis.

17. LETALITÄT UND BEGLEITFEHLBILDUNGEN

Wenn man von ursächlich mit der Entstehung der Omphalocele verknüpften Fehlbildungen (Nonrotation, Meckel'sche Divertikal, persistierender Ductus omphaloentericus) absieht, fanden sich in unserem Krankengut 34 Kinder ohne weitere Fehlbildungen.

Von den verbleibenden 38 Kindern wiesen 22 neben der Omphalocele leichtere zusätzliche Mißbildungen auf, d.h. solche, die weder eine dringliche Operationsindikation darstellen noch quod vitam bedrohlich sind.

16 Kinder wiesen schwere, lebensbedrohliche, zum Teil unmittelbar operationsbedürftige Fehlbildungen auf.

Tabelle 24

Organsystem	Fehlbildung
Herz/Gefäße	Ductus Botalli apertus ASD mäßige Lungenarterienhypoplasie Dextroversio cordis Dextrocardie
Intestinaltrakt	Pylorusstenose Cardioinsuffizienz Mikroileum Mikrocolon Pankreas anulare (Duodenalstenose) ektopes Pankreasgewebe Lageanomalie der Milz Appendix duplex rekto-vaginale Fistel
Urogenitaltrakt	Ureterstenose Megaureter Hufeisenniere Hydronephrose einseitige Nierenaplasie einseitige Hodenatrophie Hypospadie Vagina duplex
Skelett	Dysmelie eines Armes Peromelie eines Unterschenkels Kielbrust Skoliose Wirbelfehlbildung Hüftdysplasie Hackenfuß Klumpfuß Polydaktylie
Sonstige	EMG-Syndrom LKG-Spalte

Tabelle 24 zeigt eine Übersicht über diejenigen zusätzlichen Mißbildungen im eigenen Krankengut, die als leicht bzw. nicht lebensbedrohlich angesehen werden.

Tabelle 25

lfd.Nr.	
10	Ösophagusatresie, VSD
13	Cantrell'sche Pentalogie
17	VSD, Pylorusstenose, Cardiainsuffizienz
22	VSD, Schädel- und Hirnfehlbildungen, Hydronephrose
23	Pulmonalstenose, Hydronephrose
31	Trisomie 21 mit VSD
32	Trisomie 18 mit VSD, ASD
39	Analatresie, etc.
40	Multiple Herzfehler
51	Cantrell'sche Pentalogie
52	Fallot'sche Tetralogie, Mikrocephalus
53	Trisomie 18 mit VSD, ASD
60	unvollständige Cantrell'sche Pentalogie ektoper Anus, LKG
62	Ösophagusatresie etc.
67	Chromosom 7q Deletion mit Mikrocephalus und bronchopulmonaler Dysplasie
68	Verdacht auf Trisomie 13 (Aspekt) (Dysmorphie von Leber/Milz, Ductus Botalli apertus, ASD, Aplasie der bulbi olfactorii)

Tabelle 25 zeigt eine Übersicht über Patienten mit schweren, zum Teil lebensbedrohenden, zum Teil unmittelbar operationsbedürftigen Mißbildungen (Eigenes Krankengut).

Folgende Zusammenstellung gibt einen Überblick über die Verknüpfung der letalen Ausgänge mit dem Grad der zusätzlichen Mißbildung.

Tabelle 26

zusätzliche Mißbildungen	Patienten- zahl	tot	%
ohne	34	4	12
leichte	22	5	23
schwere	10	15	94

Tabelle 25 (n = 72) zeigt die Letalität bei unterschiedlich schweren Begleitmißbildungen (Eigenes Krankengut).

Faßt man die beiden ersten Gruppen zusammen, so ergibt sich eine Letalität von 16 % bei Kindern ohne oder mit leichter zusätzlicher Mißbildung gegenüber einer Letalität von 94 %, falls schwere zusätzliche Fehlbildungen (in erster Linie kardialer Art) vorhanden ist.

Es zeigt sich erwartungsgemäß auch in unserem Krankengut, daß schwere konkommittierende Fehlbildung ein Faktor ist, der die Prognose der Omphalocelen-Kinder entscheidend verschlechtert.

18. KOMPLIKATIONEN

Tabelle 27

postoperative Komplikationen	Patienten- zahl	%
keine	31	43
leichte	7	10
schwere	34	47

Tabelle 27 zeigt die Häufigkeit postoperativer Komplikationen im eigenen Krankengut.

Von insgesamt 72 Patienten blieb bei 31 der postoperative Verlauf (bzw. die konservative Behandlung) unauffällig. In 41 Fällen kam es zu Komplikationen.

Bei 7 Kindern handelte es sich um leichte bis mäßig schwere Komplikationen, alle Kinder haben überlebt.

Im einzelnen handelte es sich um

- 2 x Enteritis
- 2 x oberflächlicher Wundinfekt bzw. -desinfektion
- 1 x Ikterus
- 1 x Harnwegsinfekt
- 1 x Erbrechen / schlechte Stühle

Ernsthafte Komplikationen traten bei 34 (47 %) Kindern auf.

Tabelle 28

	Zahl	tot
Schwere Infektion (Sepsis, Peritonitis, Pneumonie)	24	14 = 58 %
Herz-Kreislauf- Versagen	6	5 = 85 %
Mechanischer Ileus	6	1
Nekrosierende Entero- kolitis	1	1
Cavathrombose	1	-
Pneumothorax	2	2
Pulmonale Insuffizienz	1	1
Gesamt	41	24

Tabelle 28 zeigt die schweren postoperativen Komplikationen bei Omphalocelenpatienten (Eigenes Krankengut).

Schwere postoperative Komplikationen - zum Teil häuften sie sich bei einem Patienten - traten bei insgesamt 34 Kindern auf.

12 Kinder (rund ein Drittel) haben diese schweren Komplikationen überlebt, darunter 8 x eine Sepsis, 2 x eine Pneumonie, 3 x ein Ileus.

19. POSTOPERATIVE TODESURSACHEN

Vier der insgesamt 24 Todesfälle ereigneten sich in Altersstufen zwischen einem halben und fünf Jahren und sind als Spättodesfälle zu bezeichnen.

Bei den verbleibenden 20 Todesfällen ergab eine Analyse der postoperativen Todesursachen, daß

- 11 x Sepsis/Peritonitis/Pneumonie
(+1) für den Tod des Kindes verantwortlich zu machen sind, bei einem weiteren Fall (neben iatrogener Aorteneinengung) wesentlich mitbeteiligt waren.
- 5 x Herzfehler im Rahmen komplexer Mißbildungssyndrome die Todesursache waren.
- 3 x Pulmonale Insuffizienz zum letalen Ausgang geführt hat.

Tabelle 29

postoperative Todesursache	Fall- zahl	%
Infektion (Sepsis, Pneumonie, Peritonitis)	12	60
Herzfehler	5	25
Pulmonale Insuffizienz	3	15
Gesamt	20	

Tabelle 29 zeigt die postoperative Todesursachen (nach Sektion) bei Omphalocelen.

Es zeigt sich, daß die gefürchteten postoperativen infektiösen Komplikationen wie Peritonitis, Sepsis und Pneumonie für 60 % der Todesfälle verantwortlich waren.

Jedes vierte Kind verstarb an schweren kongenitalen Herzfehlern, jedes siebente wegen Lungenunreife bzw. Beatmungsproblemen.

Tabelle 30

Ifd. Nr.	Sepsis	Infektion Perito- nitis	Pneu- monie	Vitium cordis	pulmo- nale In- suffizienz	Ileus	Iatro- gen
3			x			x	
5		x					
8		x			x		
10					x		
16	x	x					
19	x						
22	x						
23	x						
30	x						
31			x				
32				x			
33			x				
35			x				
51				x			
52				x			
53		x		x			
60			x				
62			x				x
68				x			
72					x		

Tabelle 30 zeigt die postoperativen Todesursachen im eigenen Krankengut (n = 20).

20. LEBENSDAUER DER POSTOPERATIV VERSTORBENEN KINDER

Diagramm 2

Zahl der
Todesfälle

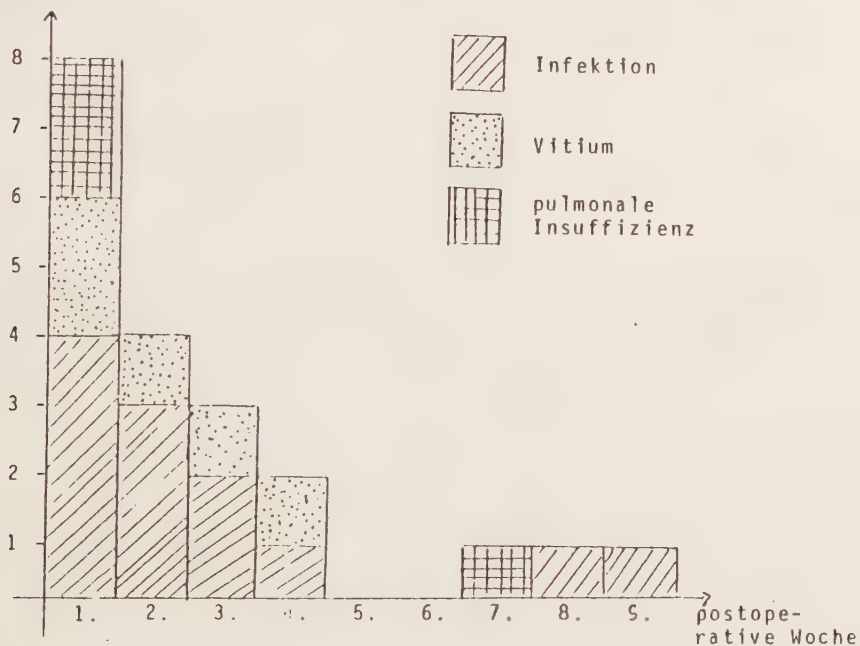


Diagramm 2 zeigt die Verteilung der 20 Todesfälle in den beiden ersten 60 Tagen nach Operation der Omphalocelen sowie die Verteilung der Todesursachen.

21. HÄUFIGKEIT DER BAUCHWANDEINGRIFFE UND KOMPLIKATIONSRATE BEI DEN VERSCHIEDENEN BEHANDLUNGSMETHODEN

1. Die Überlebenden Kinder wurden je nach Behandlungsart in 5 Gruppen aufgeteilt. In jeder Gruppe wurden die Operationen (Erst- und Nachoperation) addiert und diese Summe durch die Zahl der Kinder geteilt.

In Gruppe II wurden 2 Kinder aus dem 2. Halbjahr 1983 nicht berücksichtigt, da Nachoperationen erst geplant sind.

Tabelle 31

Gruppe	Methode	Patienten	Zahl der Nachoperationen zur Bauchwandplastik
I	Mercurochrom	7	Eine: 5 x Zwei: 1 x Drei: 1 x
II	Hautverschluß	13	Eine: 5 x Zwei: 4 x Drei: 2 x Fünf: 1 x
III	Primärverschluß	24	Eine: 5 x Zwei: 1 x
IV	Eihaut und Haut	2	Zwei: 1 x
V	Dura und Haut	0	--

Tabelle 31 zeigt die Zahl der Nachoperationen zur Bauchwandplastik bei Omphalocelen bei unterschiedlichen Behandlungsmethoden.

2. In jeder Gruppe wurde die Zahl der schweren, postoperativen Komplikationen (bzw. der schweren, während konservativer Therapie aufgetretenen Komplikationen) gezählt.

Tabelle 32

Gruppe	Behandlungsmethode	Primär komplikationsfreier Verlauf	durchschnittliche Operationshäufigkeit pro Kind
I	Mercurochrom	78 %	1,4
II	Hautverschluß	55 %	2,8
III	Primärverschluß	47 %	1,3
IV	Eihaut	50 %	2
V	Dura	(0 %)	-

Tabelle 32 zeigt die primäre Komplikationsrate und mittlere Operationshäufigkeit bei den Überlebenden Kindern mit Omphalocele.

22. FAMILIEN- UND SCHWANGERSCHAFTSANAMNESE

Die Angaben über Schwangerschafts- und Geburtsverlauf sowie die Familienanamnese waren meist unvollständig oder fehlten ganz. Bei 41 Kindern waren zumindest lückenhafte Daten vorhanden.

Die Familienanamnese war stets leer.

Das Durchschnittsalter der Eltern lag bei Ende zwanzig. Keine auffällige Stellung in der Geschwisterreihe.

3 Mütter hatten Spontanaborte in der Anamnese.

Schwangerschaftsverlauf: 1 Abortus imminens, Mens III, eine Gürtelrose Mens III, 1 EPH-Gestose, 1 kindlicher Wachstumsstillstand in der 31. Schwangerschaftswoche.

BEL, Hydramnion, Nabelschnurkomplikationen und vorzeitiger Blasensprung insgesamt 7 mal.

30 Spontangeburt, 9 Sektionen.

Intrauterine Diagnose in nur einem Fall.

1 Kind ist der II. Zwilling (I. Zwilling gesund).

Abgesehen von den Trisomien wurden 5 weitere Karyotypisierungen vorgenommen. 3 mal war das Ergebnis negativ, 2 mal fanden sich Chromosomenanomalien. Einmal hat eine Mutter eine balancierte Translokation (11 auf 15), hier waren 3 Aborte vorausgegangen, einmal ein Vater eine Transposition von 7 q auf 11. Das Kind hat eine 7 q-Deletion. Die Mutter hat 2 Aborte in der Anamnese.

23. OMPHALOCELE ALS TEIL VON SYNDROMEN

In unserem Krankengut fanden sich 2 Fälle von EMG-Syndrom, beide haben überlebt.

3 Kinder (bei einem in unvollständiger Ausprägung) hatten eine Cantrell'sche Pentalogie. Alle drei sind verstorben.

Auch alle Kinder mit Trisomie sind verstorben:

ein Kind mit Morbus DOWN, zwei mit Morbus EDWARDS; bei einem Kind besteht Verdacht (Ergebnis der Karyotypisierung steht noch aus) auf Morbus PATAU.

Bei einem Kind konnte eine Chromosom 7 q-Deletion nachgewiesen werden.

Bei 3 Kindern (darunter eines mit EMG-Syndrom) fand sich ein unauffälliger Karyotyp.

Tabelle 33

Syndrom	Patienten- zahl	tot
BECKWITH-WIEDEMANN (EMG)	2	-
TRISOMIE 13 = PATAU	1 (?)	1
TRISOMIE 18 = EDWARDS	2	2
TRISOMIE 21 = Morbus DOWN	1	1
CANTRELL'SCHE PENTALOGIE	3	3

Tabelle 33 zeigt eine Übersicht über Omphalocelen als Teil von Syndromen im eigenen Krankengut.

24. ERGEBNISSE DER NACHUNTERSUCHUNG

Wir haben von den 48 überlebenden Kindern mit behandelter Omphalocele 30 zu einer Nachuntersuchung eingeladen. Von diesen dreißig konnten wir 17 erreichen.

Es kam darauf an, die Spätergebnisse nach der operativen Korrektur sowohl in Hinsicht auf das augenblickliche Wohlbefinden der Kinder als auch auf ihren körperlichen und geistigen Entwicklungsstand hin zu untersuchen.

Allgemeinuntersuchung

Auffallend war, daß keines der Kinder, was die Gewichts- und Größenentwicklung anging, sich unterhalb der 50-iger Perzentile befand; die erfaßten Kinder waren körperlich in ihrer Entwicklung völlig normal. Es fanden sich fünf Kinder mit Übergewicht.

Im Bereich des Abdomens konnten wir bis auf die Narbenbildungen keine pathologischen Veränderungen feststellen. Neurologisch war ebenfalls kein krankhafter Befund zu erheben. Die Kinder, die zur Einbestellung erschienen, waren aufgeschlossen, geistig rege und in ihrem gesamten Verhalten nicht auffällig.

Lokalbefund

Die narbigen Veränderungen waren von unterschiedlicher Ausdehnung, je nach operativem Vorgehen. Es fanden sich Narbenlängen von vier cm bis zu solchen, die von Sternum bis Xiphoid reichten. Eine Symmetrie der Veränderungen war in den meisten Fällen vorhanden. Häufig war der Nabel im Narbenrelief verschwunden. Insgesamt entdeckten wir drei Rectusdiastasen, sowie zweimal eine Fünfmärkstück-große Schwachstelle in der

vorderen Bauchwand, in der Medianen, die eventuell einer operativen Korrektur bedarf. In einem Fall lag eine psoriatrische Hautveränderung im Bereich der Narbe vor. Durch die Aufforderung an die Kinder, eine maximale Bauchpresse durchzuführen, ließen sich auch versteckte Bruchlücken entdecken. Bei 14 Kindern lagen feste und straffe Bauchdecken vor.

Ultraschallsonographie

Bei allen erschienenen Kindern führten wir eine sonographische Untersuchung des Oberbauches durch. Bis auf fünf (30 %) waren sämtliche Sonogramme unauffällig, d.h. die Organe lagen situsgerecht, Veränderungen an den einzelnen Organen fanden sich nicht. Bei den genannten fünf handelte es sich einmal um eine Verdrehung einer vergrößerten Leber um 90° , dadurch Verlagerung des Leberhilus, mit Verdrängung der rechten Niere nach dorsalkranial, ein anderes Mal um eine Verdrehung der Leber um 30° und Verlagerung der Gallenblase nach kaudal. In einem weiteren Fall fand sich die Leber ausschließlich im rechten Oberbauch.

Bei einem Patienten war die Milz in Richtung Bauchmitte verlagert, bei einem anderen fanden sich ein gestautes Nierenbecken-Kelchsystem.

Tabelle 34

Art der pathologischen Befunde (Sonographie)	Zahl
Lebervergrößerung	1
Leberverlagerung	2
Milzverlagerung	1
gestautes Nierenbecken-Kelchsystem	1

Tabelle 34 zeigt die im Rahmen der Abdomensonographie erhobe-

Beschwerden der Kinder

Die Kinder betätigten sich alle bis auf eines sportlich; dieses eine Kind hatte die angesprochene Schwachstelle in der Bauchwand, die sich beim Pressen gänseeigroß vorwölbte.

Verdauungsbeschwerden in Form häufiger Diarrhoeen fanden sich einmal, Obstipation in zwei anderen Fällen. Einmal mußte ein Kind wegen eines nicht deszendierten Hodens operiert werden. Zwei Kinder hatten unter einem kosmetisch nicht sehr schönen Ergebnis zu leiden. Diese hielten einen kosmetischen Eingriff für notwendig.

Insgesamt ergab die Nachuntersuchung befriedigende Ergebnisse. Die geistige und körperliche Entwicklung der Kinder ist als völlig normal zu bezeichnen.

Die Entwicklung des von uns verwendeten Fragebogens orientierte sich an der Arbeit von R.DAUM (1984): "Spätergebnisse nach operativer Korrektur congenitaler Bauchwanddefekte." Der Fragebogen findet sich im Anhang.

25. ZUSAMMENFASSUNG

Von 1969 bis 1983 wurden 72 Kinder mit Omphalocele behandelt. 67 % haben überlebt. Pro Jahr sind in unserer Klinik 5 - 6 Fälle zu erwarten. Es sind gleich viele Jungen und Mädchen betroffen. Eine Ruptur ereignete sich bei insgesamt 11 % der Omphalocelen. Hier betrug die Letalität 12 %. Das mittlere Geburtsgewicht betrug 2.827 g bei einem Frühgeborenenanteil von 28 %. Der Einfluss verschiedener Parameter auf die Prognose wurde untersucht. Zwischen Ausmaß der Eventeration und Letalität war keine Abhängigkeit zu erkennen. Insbesondere wurde die Prognose durch einen Vorfall der Leber in den Omphalocelensack nicht verschlechtert. Die Größe der Omphalocele zeigt keinen linearen Einfluß auf die Letalität: obwohl einerseits die Letalität der kleinen und mittleren Omphalocelen zusammengekommen derjenigen der großen entspricht, haben insgesamt die kleinen Omphalocelen die günstigste Prognose. Ein niedriges Geburtsgewicht hat einen eindeutigen Einfluß auf die Prognose. Während 26 % der Kinder mit einem Geburtsgewicht von 2.500 g und darüber starben, waren es in der Gruppe unter 2.500 g 59 %. Schwere zusätzliche Mißbildungen waren mit einer Letalität von 94 % belastet, wogegen 23 % der Kinder mit leichten Fehlbildungen und 12 % der Kinder mit isolierter Omphalocele verstarben. Niedriges Geburtsgewicht und schwerwiegende assoziierte Anomalien treten oft bei den gleichen Kindern auf, so daß man von einer Häufung ungünstiger Faktoren sprechen kann. Eine Abhängigkeit der Letalität von der Behandlungsmethode ließ sich nicht feststellen. In der ersten Übersicht lag die Letalität nach Primärverschluß mit 37 % deutlich über derjenigen bei konservativer Behandlung und nach Hautverschluß mit 21 % bzw. 22 % (die Ergebnisse von Hautverschluß zusammen mit Eihaut oder Dura sind aufgrund der kleinen Zahl zum Vergleich ungeeignet). Die Anzahl der Primärverschlüsse wurde jedoch zum statistischen Vergleich um jene Kinder, welche aufgrund schwerer zusätzlicher Mißbil-

bildungen eine infauste Prognose hatten, korrigiert. Die Ergebnisse der drei Methoden liegen in der gereinigten Statistik zwischen 21 % und 27 %. Die Letalität der konservativen Therapie liegt mit 22 % nur geringfügig unter derjenigen der operativen Therapien mit 27 %.

Bei der Untersuchung der postoperativen Todesursachen nach Sektionen überwiegt die Infektion (Sepsis, Pneumonie und Peritonitis) mit 60 %. Zusätzliche schwere Herzfehler sind bei 25 % aller Gestorbenen anzuschuldigen. Komplikationsfreie postoperative Verläufe wurden in 43 % beobachtet. Bei 10 % der Kinder ereigneten sich leichte, bei 47 % schwere postoperative Komplikationen. Ein Drittel der Kinder hat diese schweren Komplikationen überlebt. Auffallend häufig kam es zu infektiösen Komplikationen beim Primärverschluß. Wenn auch zwischen den verschiedenen Behandlungsmethoden hinsichtlich der Letalität keine wesentlichen Unterschiede bestehen, so zeigen sich hinsichtlich der Komplikationsrate und der mittleren Operationshäufigkeit pro Patient deutliche Differenzen. Nach Primärverschluß kleiner und mittlerer Omphalocelen muß jedes dritte Kind mit einer operationsbedürftigen Bauchwandhernie rechnen.

Im Vergleich von konservativer Therapie und Hautverschluß nach GROSS, beides Verfahren, welche vor allem bei großen Omphalocelen konkurrieren, ergeben sich nach unseren Ergebnissen Vorteile für die konservative Therapie. Hier wurde im Schnitt jedes Kind 1,4 mal operiert, das heißt eines von zwei Kindern ist nach einer ersten plastischen Operation geheilt und nur jedes zweite Kind muß mit zwei plastischen Bauchwandoperationen rechnen; beim Hautverschluß - die mittlere Operationshäufigkeit ist 2,8 - muß neben der Operation im Neugeborenenalter fast jedes Kind zweimal nachoperiert werden. Auch beim Vergleich der primären Komplikationsraten schneidet die konservative Behandlung günstig ab. Hier verliefen 78 % der Behandlungen komplikationsfrei, gegenüber 55 % beim Hautverschluß und nur 47 % beim Primärverschluß. Die Ergebnisse der Nachuntersuchung unserer Patienten sind als gut zu bezeichnen. Die geistige und körperliche Entwicklung verläuft völlig normal.

26. DISKUSSION

Die Omphalocoele ist als ein eigenständiges Krankheitsbild im Rahmen der Bauchwanddefekte abzugrenzen. Sowohl topographisch als auch nach klinischen Aspekten ist sie eindeutig von der Laparoschisis unterschieden. Operationstaktisch und für die Nachbetreuung bilden Omphalocoele und Laparoschisis gleichwohl eine Einheit.

Die Auffassungen verschiedener Forschergruppen zur Ätiologie und Pathogenese sind kontrovers. Für die Entstehung der Omphalocoele scheint ein polygener Erbgang maßgeblich (ROTT 1975). Hinweise für eine genetische Fixierung finden sich in der gelegentlich auftretenden familiären Häufung bei Omphalocelen, in der hohen Rate von Fehlbildungen in den betroffenen Familien (NOORDIJGK 1978) sowie in den häufigen Begleitfehlbildungen bei den Kindern selbst; eine genetische Ätiologie ist evident bei Omphalocelen im Rahmen von Trisomien. Das Wiederholungsrisiko für Eltern, die bereits ein Kind mit Omphalocoele haben, liegt unter 5 % (ROTT 1975). Die Pathogenese dieser Fehlbildung liegt nach DUHAMEL (1963) in der Störung einer oder mehrerer die Bauchwand bildenden Mesodermfalten. Diese Vorstellung kann nur einen Teil der assoziierten Anomalien erklären. Eine abnorme Persistenz des Bauchstiels (dE VRIES 1980) ist eine zumindest ebenso schlüssige Erklärung für die Pathogenese der Omphalocoele wie der mangelhafte Schluß der Bauchwandfalten. Bedenkt man, daß dE VRIES anhand zahlreicher Feinschnitte menschlicher Embryonen zu seiner These gelangt, so ist diese morphologisch besser untermauert.

Zusätzliche Fehlbildungen finden sich im eigenen Krankengut - Übereinstimmend mit den Angaben in der Literatur - bei ca. 50 % der Kinder. Die Begleitfehlbildungen finden sich in 10 % am Gastrointestinaltrakt - bei Verdacht ist hier stets

ein operatives Eingreifen angezeigt -, in 20 % am cardiovaskulären System - häufig ist dies der die Prognose limitierende Faktor -, in 20 % am Skelettsystem und in 16 % am Urogenitalsystem. Von besonderem Interesse sind die behandlungsbedürftigen, schweren Mißbildungen. Im eigenen Krankengut wiesen 22 % der Kinder mit assoziierten Anomalien eine derart schwere Fehlbildung auf. 94 % sind gestorben, hingegen nur 16 % jener Patienten, die keine oder nur geringfügige Begleitfehlbildungen aufwiesen. Aus der Gegenüberstellung zeigt sich, wie wenig aussagekräftig allgemeine, nicht nach dem Grad der Zusatzfehlbildung differenzierte Angaben zur Letalität der Omphalocele sind.

Der Primärverschluß, das heißt also der anatomiegerechte Verschluß der Bauchwand, ist grundsätzlich bei kleinen und mittleren Omphalocelen anzustreben. Zunehmend lassen sich durch ausgiebige manuelle Dehnung der Bauchhöhle (KNUTRUD/BJØRDAL 1979) und vollständige Entleerung des Darmes auch große Celen primär verschließen. Darüber liegen jedoch im eigenen Krankengut noch zu wenig Erfahrungen vor. Je größer Bruchsackpforte und Bruchsackinhalt, um so kritischer sollte - auch in Bezug auf mögliche cardiale Fehlbildungen (HARRISON 1982) - die freizügige Einstellung zur Eröffnung einer geschlossenen Omphalocele überprüft werden. So ist die konservative Therapie nach wie vor eine Alternative zum Hautverschluß mit darunter gelagerter Eihaut oder Dura. Im eigenen Krankengut zeigten die konservativ behandelten Patienten günstige Ergebnisse. Jedes Kind mußte bis zur Heilung im Schnitt 1,4 mal operiert werden, und 78 % der Behandlungen verliefen komplikationsfrei. Beim Hautverschluß lag die mittlere Operationshäufigkeit bei 2,8 und komplikationslos blieben nur 55 %.

Die pränatale Diagnostik von Fehlbildungen, Sofortmaßnahmen schon in der geburtshilflichen Klinik (steriler Plastiksack, Bereitstellung von Eihaut), Wärme, Elektrolytausgleich und

antibiotische Abschirmung haben die Letalität entscheidend gesenkt. Hier liegen eher noch als auf dem Gebiet der operativen Techniken Möglichkeiten, mehr Kinder am Leben zu erhalten. Wir konnten nicht feststellen, daß größere Defekte mit einer höheren Letalität belastet sind. Auch rupturierte Omphalocelen wiesen in unserem Krankengut eine geringere Sterblichkeit auf als in der Literatur. Ferner konnten wir nicht bestätigen, daß der Leberprolaps die Prognose verschlechtert.

Von den postoperativen Komplikationen waren fast die Hälfte als schwerwiegend zu bezeichnen. Von diesen Kindern konnten ein Drittel am Leben erhalten werden.

Diejenigen Kinder, die die Neugeborenen- und Säuglingszeit überstehen, erwartet nach unseren Untersuchungen - übereinstimmend mit anderen Langzeitbeobachtungen (DAUM 1984, THOMAS/ATWELL 1976) - ein Leben von normaler Dauer und Qualität.

Zur Gesamtletalität läßt sich kritisch anmerken, daß die Rate von 30 % kaum noch zu senken sein dürfte, da die begleitenden, oft vital gefährdenden Mißbildungen wie zum Beispiel Herzvitien ebenfalls in die Statistik eingehen.

27. ANHANG

Urlliste OMPHALOCELEN
1969 bis 1983

<u>Nr.</u>	<u>Patient</u>
1	G. S.
2	P. C.
3	H. M.
4	K. A.
5	P. B.
6	S. C.
7	W. C.
8	A. S.
9	S. A.
10	M. U.
11	S. H.
12	P. S.
13	S. K.
14	P. T.
15	S. B.
16	N. G.
17	P. O.
18	S. T.
19	D. C.
20	S. T.
21	S. L.
22	T. M.
23	K. M.
24	G. C.
25	H. C.
26	G. J.
27	K. M.
28	R. S.
29	F. B.
30	S. B.

<u>Nr.</u>	<u>Patient</u>
31	M. S.
32	M.
33	M. M.
34	S. S.
35	R.
36	E. S.
37	N. B.
38	H. N.
39	B. J.
40	D. S.
41	S. K.
42	H. M.
43	J. S.
44	W. H.
45	K. C.
46	H. R.
47	J. M.
48	M. M.
49	S. P.
50	M. E.
51	R. S.
52	M. K.
53	V. M.
54	N. A.
55	L. M.
56	F. G.
57	M. M.
58	H. K.
59	E. A.
60	S. F.
61	P. A.
62	H.
63	S. C.
64	G. A.
65	K. S.

<u>Nr.</u>	<u>Patient</u>
66	K.
67	K. D.
68	K. K.
69	G.
70	L. K.
71	R. A.
72	H.

Fragebogen

Name:

Geburtstag:

1. Sind Sie mit dem jetzigen Zustand grundsätzlich zufrieden? ja / nein
2. Empfinden Sie die Narbe als störend? ja / nein
3. Halten Sie einen kosmetischen Eingriff zur Korrektur eventuell unschöner Narben für angezeigt? ja / nein
4. Haben Sie hin und wieder Schmerzen im Narbenbereich? ja / nein
5. Wurde bei Ihnen ein Narbenbruch festgestellt? ja / nein
6. Wie oft haben Sie normalerweise Stuhlgang? jeden ... Tag
7. Leiden Sie an Verstopfung? ja / nein
8. Müssen Sie öfters erbrechen? ja / nein
9. Gibt es Speisen, die Sie nicht vertragen? ja / nein
Um welche Speisen handelt es sich
und welche Beschwerden treten auf?
10. Sind Sie anfällig für Krankheiten? ja / nein
Ist die Krankheitsdauer verlängert? ja / nein
11. Sind Sie wegen einer anderen Erkrankung in einer anderen Klinik noch einmal operiert worden? ja / nein
Weshalb
12. Bitte geben Sie Alter, Gewicht und Größe an.
... Jahre, ... kg, cm
13. Treiben Sie Sport? ja / nein
Wenn ja, welchen?
Sind dabei Beschwerden oder Probleme aufgetreten? ja / nein
14. Wann trat bei Ihnen die erste Monatsblutung auf?
Im Alter von Jahren.
Sind die Monatsblutungen regelmäßig? ja / nein
15. Sind in Ihrer Verwandtschaft Fehlbildungen bekannt? ja / nein
Wer/was für Fehlbildungen
16. Hatten oder haben Sie psychisch unter der Narbe zu leiden? ja / nein
In welcher Weise?
17. Haben Sie wegen der Narbe Hemmungen einem Freund/einer Freundin gegenüber? ja / nein
18. Was erscheint Ihnen im Zusammenhang mit der damaligen Fehlbildung noch erwähnenswert?
19. Für die Zusendung einer Fotographie aus der letzten Zeit wären wir sehr dankbar.

28. LITERATUR

1. Ahlfeld F.: Der Alkohol bei der Behandlung inoperabler Bauchbrüche. Mschr Geburtsh Gynäk 10:124, (1899)
2. Ahlfeld F.: Heilung von Nabelschnurbrüchen auf konservativem Weg. Zbl Gynaek 39:1035, (1914)
3. Aitken J.: Exomphalos. Arch Dis Childh 38:126, (1963)
4. Allen R.G., Wrenn E.L. Jr.: Silon as a sac in the treatment of omphalocele and gastroschisis. J Pediatr Surg 4:3, (1969)
5. Angerpointner T., Radtke W., Murken J.D.: Catamnestic investigations in children with malformations of the gastrointestinal tract and the abdominal wall. Z Kinderchir 32:129, (1981)
6. Aoyama K.: A new operation for repair of large ventral hernias following giant omphalocele and gastroschisis. J Pediatr Surg 14:172, (1979)
7. Bay-Nielsen H., Larsen E.: Omphalocele, an account of 47 cases. Dan Med Bull 10:75, (1963)
8. Beardmore H.E., Martini M., Fawcett J.S., Dallaire L.: Omphalocele associated with diaphragmatic hernia. Z Kinderchir Suppl zu Bd. 5:39, (1968)
9. Benson C.D., Penberthy G.C., Hill E.J.: Hernia into the umbilical cord and omphalocele (amniocoele) in the newborn. Arch Surg 58:833, (1949)
10. Berghaus H., Senge T., Ueberschär U.P.: Behandlungsprobleme bei der Omphalocele. Zbl Chir 93:261, (1968)
11. Bill A.H. Jr.: Omphalocele, in Mustard W.T. et al., editors: Pediatric surgery, 2.Ed. Chicago, 1969, Year Book Medical Publishers, p.678
12. Binningham S.: Exomphalos. Arch Dis Child 31:144, (1956)
13. Binnington H.B., Keating J.P., Ternberg J.L.: Gastroschisis. Arch Surg 108:455, (1974)
14. Boles E.T. Jr.: Staged repair of huge ventral hernias. J Pediatr Surg 6:618, (1971)
15. Bolkenius M., Welte W., Gharib M.: Versorgung der rupturierten Omphalocele und des paraumbilicalen Bauchwanddefektes mit geburtseigenen Eihäuten. Z Kinderchir 10:163, (1971)
16. Bouchaert J.I.: Die erste Beschreibung des Beckwith-Wiedemann-Syndroms. Z Kinderchir 11:369, (1972)
17. Bower R.J., Bell M.J., Ternberg J.L., Cobb M.L.: Ventilatory support and primary closure of gastroschisis. Surgery 91:52, (1982)
18. Cantrell J.R., Haller J.A., Ravitch M.M.: A syndrome of congenital defects involving the abdominal wall, sternum, diaphragm, pericardium, and heart. Surg Gynecol Obstet 107:602, (1958)

19. Carlton G.R., Towne B.H., Bryan R.W., Chang J.H.T.: Obstruction of the suprahepatic inferior vena cava as a complication of giant omphalocele repair. *J Pediatr Surg* 14:733, (1979)
20. Chiba T., Kawachi S., Koike N.: Cardiofacial Syndrome and omphalocele with persistent omphalomesenteric duct. A case report. *Z Kinderchir* 31:170, (1980)
21. Colombani P.M., Cunningham M.D.: Perinatal aspects of omphalocele and gastroschisis. *Am J Dis Child* 131:1386 (1977)
22. Cooper (1804) zit. n. Ehrenpreis T., Livaditis A., Skog P.A.: Omphalocele: an evaluation of factors influencing prognosis. *Z Kinderchir Suppl* (1966) 35
23. Cordero L., Touloukian R.J., Pickett L.K.: Staged repair of gastroschisis with silastic sheeting. *Surgery* 65:676 (1969)
24. Cresson S.L., Pilling G.P.: Lesions about umbilicus in infants and children. *Ped Clin N Am* 6:1101, (1959)
25. Croom R.D., Thomas C.G.: Repair of gastroschisis. *Surg Gynecol Obstet* 132:689, (1971)
26. Cunningham A.A.: Exomphalos. *Arch Dis Childh* 31:144, (1956)
27. Daudet M., Imbert J.C., Richard D.: Some remarks about a series of 25 omphaloceles. *Ann Chir infant* 6:199 (1965)
28. Daum R.: Spätergebnisse nach operativer Korrektur congenitaler Bauchwanddefekte. Manuskript (1984)
29. Daum R., Hecker W.Ch.: Rupturierte Omphalocele und Gastroschisis. *Bruns Beitr klin Chir* 209:129, (1964)
30. Davis R.M., Kehm R.W.: Omphalocele with patent vitello-intestinal duct and ileal prolapse. *Am J Surg* 113:571, (1967)
31. Dènes J., Léb J., Lukács F.V.: Gastroschisis. *Surgery* 63:701, (1968)
32. Dorogi J.: Improved conservative treatment of exomphalos. *Lancet* II:888, (1964)
33. Dott N.M.: Clinical record of a case of exomphalos illustrating the embryonic type and its surgical treatment. *Trans Edinb Obstet Soc* 52:105, (1931)
34. Drescher E.: Observations on the conservative treatment of exomphalos. *Arch Dis Childh* 38:135, (1963)
35. Duhamel B.: Embryology of exomphalos and allied malformations. *Arch Dis Childh* 38:142, (1963)
36. Eckstein H.B.: Exomphalos. *Brit J Surg* 50:405, (1963)

37. Ehrenpreis T., Livaditis A., Skog P.A.: Omphalocele: an evaluation of factors influencing prognosis. *Z Kinderchir Suppl* (1966), 35
38. Ein S.H., Shandling B.: A new non-operative treatment of large omphaloceles with a polymer membrane. *J Pediatr Surg* 13:255, (1978)
39. Elzenga P.: Omphalocele. Proefschrift, Groningen (1970)
40. Fagan D.G., Pritchard J.S., Clarkson T.W., Greenwood M.R.: Organ mercury levels in infants with omphaloceles treated with organic mercurial antiseptic. *Arch Dis Child* 52:962, (1977)
41. Filston H.C., Izant R.J. Jr.: Translocation of the umbilical artery to the lower abdomen: an adjunct to the postoperative monitoring of arterial blood gases in major abdominal wall defects. *J Pediatr Surg* 10:225, (1975)
42. Firor H.V.: Omphalocele - an appraisal of therapeutic approaches. *Surgery* 69:208, (1971)
43. Free E.A., Takamoto R.: Measurement of inferior vena cava pressure at the time of closure of omphaloceles. *Z Kinderchir* 5:279, (1967)
44. Gharib M.: Versorgung der pränatal rupturierten Omphalocele und des paraumbilikalischen Bauchwanddefektes mit geburtseigenen Eihäuten. *Münch med Wschr* 117:1555, (1975)
45. Gilbert M.G., Mencía L.F., Brown W.T., Linn B.S.: Staged surgical repair of large omphaloceles and gastroschisis. *J Pediatr Surg* 3:702, (1968)
46. Girvan D.P., Webster D.M., Shandling B.: The treatment of omphalocele and gastroschisis. *Surg Gynecol Obstet* 139:222, (1974)
47. Greenwood R.D., Rosenthal A.M., Nadas A.S.: Cardiovascular malformations associated with omphalocele. *J Pediatr* 85:818, (1974)
48. Grewe H.E., Hupfauer W.: Die Omphalocele. *Arch Kinderheilk* 173:245, (1966)
49. Grob M.: Conservative treatment of exomphalos. *Arch Dis Childh* 38:148, (1963)
50. Gross R.E.: A new method for surgical treatment of large omphaloceles. *Surgery* 24:277, (1948)
51. Gross R.E., Blodgett J.B.: Omphalocele in the newly born. *Surg Gynecol Obstet* 71:520, (1940)
52. Gutenberger J.E., Miller D.L., Dibbins A.W., Gitlin D.: Hypogammaglobulinemia and hypoalbuminemia in neonates with ruptured omphaloceles and gastroschisis. *J Pediatr Surg* 8:353, (1973)

53. Gysler R., Morgner R.: Beitrag zur Omphalocele und Laparoschisis. Z Kinderchir 28:264, (1979)
54. Hamilton J.: In: The Anatomy and surgical Treatment of Crural and Umbilical Hernia, part II, p.56. London: Longmans, Green and Co, Ltd. 1806
55. Harrison M.R., Filly R.A., Stanger P., de Lorimier A.A.: Prenatal diagnosis and management of omphalocele and ectopia cordis. J Pediatr Surg 17:64, (1982)
56. Hasse W., Mahlo P.: Omphalocele and gastroschisis. Progi Pediatr Surg 12:71, (1979)
57. Hecker W.Ch.: Die Eingriffe in der Bauchhöhle im Neugeborenen-, Säuglings- und Kindesalter. In: Allgemeine und spezielle chirurgische Operationslehre Bd. VII/1, S. 802, (1975), Ringer, Heidelberg, Hrsg. Zenker R. et al.
58. Helbig D.: Mißbildungen der vorderen Bauchwand und ihre Behandlung. Münch med Wschr 106:2047, (1964)
59. Helmer F., Katschnig H., Zweymüller E.: Folgen chirurgischer Maßnahmen bei einer übergroßen Omphalocele. Z Kinderchir 8:235, (1970)
60. Herzog K.H.: Die Behandlung von Omphalocelen. Langenbecks Arch klin Chir 306:269, (1964)
61. van Heule R., Adriaenssens K., de Hauwere R., Leenders E.: Omphalocele and mercury intoxication. Z Kinderchir 18:420, (1976)
62. Hey W.: Practical observations in surgery. London: Cadell and Davis, (1803)
63. Hilgenreiner H.: Zur Operation des komplizierten Nabelschnurbruches. Arch Kinderheilk 109:166, (1936)
64. Hofmann S., Heinemann G.: Zu den Problemen der Omphalocele. Z Kinderchir 5:206, (1967)
65. Holländer H.-J.: Die Ultraschalldiagnostik in der Schwangerschaft. Urban u. Schwarzenberg, München (1984), S. 153
66. Horcher E., Helmer F., Gherardini R., Mohl W., Rosenkranz A., Zweymüller E.: Omphalocele und Gastroschisis: Klinische Unterschiede und chirurgische Konsequenzen. Wien Klin Wschr 91:81, (1979)
67. Hüner H.: Die Verschlüßstörungen der vorderen Bauchwand. Z Kinderchir 6:184, (1968)
68. Hutchin P., Goldenberg I.S.: Surgical therapy of omphalocele and gastroschisis. Arch Surg 90:22, (1965)
69. Imdahl H., Gödde S.: Operative oder konservative Behandlung geschlossener Omphalocelen? Z Kinderchir 2:326, (1965)

70. Irving I.M.: Exomphalos with macroglossia: a study of eleven cases. *J Pediatr Surg* 2:499, (1967)
71. Izant R.J., Brown F., Rothman B.F.: Current embryology and treatment of gastroschisis and omphalocele. *Arch Surg* 93:49, (1966)
72. Jarcho J.: Congenital umbilical hernia. *Surg Gynecol Obstet* 65:593, (1937)
73. Jason A.H.: Congenital eventration at the umbilicus. *Surgery* 16:950, (1944)
74. Johnson A.H.: Omphalocele and related defects. *Am J Surg* 114:279, (1967)
75. Jones P.G.: Exomphalos. A review of 45 cases. *Arch Dis Childh* 38:180, (1963)
76. Joppich I.: Experimentelle und klinische Studien zum Bauchwandersatz. *Habil.Schrift München* (1971)
77. Joppich I.: Gewebeersatz durch lyophilisierte Dura in der Abdominalchirurgie. *Langenbecks Arch klin Chir* 327:1124, (1970)
78. Joppich I.: Omphalocele und Gastroschisis. *Münch med Wschr* 116:1195, (1974)
79. Karnitschnigg H.: Die Amnionplastik beim chronischen Adhäsionsileus und bei Adhäsionsbeschwerden. *Wien med Wschr* 29:502, (1950)
80. Kermauner F.: zit. n. Daum R., Hecker W.Ch.: Rupturierte Omphalocele und Gastroschisis. *Bruns Beitr klin Chir* 209:129, (1964)
81. Klein M.D., Hertzler J.H.: Congenital defects of the abdominal wall. *Surg Gynecol Obstet* 152:805, (1981)
82. Klein M.D., Kosloske A.M., Hertzler J.H.: Congenital defects of the abdominal wall. *JAMA* 245:1643, (1981)
83. Kleinhaus S., Kaufer N., Boley S.J.: Partial hepatectomy in omphalocele repair. *Surgery* 64:484, (1968)
84. Knight P.J., Buckner D., Vassy L.E.: Omphalocele: Treatment opinions. *Surgery* 89:332, (1981)
85. Knight P.J., Sommer A., Clatworthy H.W. Jr.: Omphalocele: a prognostic classification. *J Pediatr Surg* 16:599, (1981)
86. Knutrud O., Bjørdal R.I., Rø J., Bø G.: Gastroschisis and omphalocele. *Progr Pediatr Surg* 12:51, (1979)
87. Kori-Lindner C.: Korrelationspathologika bei Omphalocelen. *Dissertation Erlangen-Nürnberg* (1970)

88. Kubanyí E.: Verhinderung von neuerlich zu Ileus führenden Adhäsionen durch Transplantation von sterilem und unter Tiefkühlung aufbewahrtem Amnion. *Zbl Chir* 80:189, (1955)
89. Kucera J., Goetz P.: Exomphalos in four consecutive pregnancies. *Humangenetik* 13:58, (1971)
90. Kundert J.G.: Omphalocele und Laparoschisis. *Pädiat Fortbildk Praxis* 36:45, (1973)
91. Lafer D.J.: Rectus muscle transection for visceral replacement in gastroschisis. *Surgery* 63:988, (1968)
92. Langman J.: Medizinische Embryologie. Georg Thieme, Stuttgart, (1974)
93. Lindfors O.: Om navelsträngsbräck. *Nordiskt Medicinskt Arkiv* 15:1, (1883)
94. Lindham S.: Omphalocele and gastroschisis in sweden 1965-1976. *Acta Paediatr Scand* 70:55, (1981)
95. Lynch F.P., Ochi T., Scully J.M., Williamson M.L., Dudgeon D.L.: Cardiovascular effects of increased intra-abdominal pressure in newborn piglets. *J Pediatr Surg* 9:621, (1974)
96. Mahour G.H.: Intact omphalocele: Perennial dilemma of operative or "conservative" management. *Am J Surg* 128:419, (1974)
97. Mahour G.H.: Omphalocele. *Surg Gynecol Obstet* 143:821 (1976)
98. Mahour G.H., Weitzman J.J., Rosenkrantz J.G.: Omphalocele and gastroschisis. *Ann Surg* 177:478, (1973)
99. Margulies L.: Omphalocèle (amniocèle): its anatomy and etiology in relation to hernias of the umbilicus and the umbilical cord. *Amer J Obstet Gynec* 49:695, (1945)
100. Mayer T., Black R., Matlak M.E., Johnson D.G.: Gastroschisis and omphalocele. *Ann Surg* 192:783, (1980)
101. Mc Keown T., MacMahon B., Record R.G.: An investigation of 69 cases of exomphalos. *Am J Hum Genet* 5:168, (1953)
102. Miholić J., Wurnig P., Hopfgartner L.: Prognostisch bedeutsame Faktoren bei Gastroschisis und Omphalocele. *Z Kinderchir* 34:235, (1981)
103. Mollit D.L., Ballantine T.V.N., Grosfeld J.L., Quinter P.: A critical assessment of fluid requirements in gastroschisis. *J Pediatr Surg* 13:217, (1978)
104. Moore T.C.: Gastroschisis and omphalocele: clinical differences. *Surgery* 82:561, (1977)
105. Müntener M.: Zur Genese der Omphalocele und "Gastroschisis". *Z Kinderchir* 8:380, (1970)
106. Nicolini U., Ferrazzi E., Bellotti M., Pardi G., dell'Agnola C.A.: Perinatal management of exomphalos diagnosed in late pregnancy. *Z Kinderchir* 33:275, (1981)

107. Noordijk J.A., Bloemsa-Jonkman F.: Gastroschisis: no myth. *J Pediatr Surg* 13:47, (1978)
108. Nüllen H., Müller E., Schütter F.W.: Komplikationen und Überlebensrate bei operativ versorgten Omphalocelen und Gastroschisis. *Z Kinderchir* 30:41, (1980)
109. Oken : Preisschrift Über die Entstehung und Heilung der Nabelbrüche. Landshut (1810)
110. O'Leary C.M., Clymer E.C.: Umbilical hernia. *Am J Surg* 52:38, (1941)
111. Olshausen R.: Zur Therapie der Naberschnurhernien. *Arch Gynäk* 29:443, (1887)
112. Ombrédanne L.: Précis clinique et opératoire de chirurgie infantile. Paris, Masson (1944)
113. O'Neill J.A. Jr., Grosfeld J.L.: Intestinal malfunction after antenatal exposure of viscera. *Am J Surg* 127:129, (1974)
114. Osuna A., Lindham S.: Four cases of omphalocele in two generations of the same family. *Clin Genet* 9:354, (1976)
115. Othersen H.B. Jr., Harget T.S.: A pneumatic reduction device for gastroschisis and omphalocele. *Surg Gynecol Obstet* 144:243, (1977)
116. Paré A.: The Workes of That Famous Chirurgion. T.Cotes and R.Young, London, book 24, p. 959, (1634)
117. Paucot H., Gellé P.: Hernie ombilicale embryonnaire récidivante chez trois foetus succesifs. *Bull Soc Obstet Gynéc* 25:294, (1936)
118. Politzer G., Sternberg H.: Über die Entwicklung der ventralen Körperwand und des Nabelstrangs beim Menschen. *Z Anat Entwicklungsgesch* 92:279, (1930)
119. Pompino H.-J., Kröling P.: Vergleichende Prognose Neugeborener mit geschlossener Omphalocele nach operativer und konservativer Behandlung. *Z Kinderchir* 15:388, (1974)
120. Preier L.: Perikardiodiaphragmale Hernie und Omphalocele. *Z Kinderchir* 19:318, (1976)
121. Ravitch M.M.: Omphalocele: Secondary repair with the aid of pneumoperitoneum. *Arch Surg* 99:166, (1969)
122. Remensnyder J.B.: Intrauterine rupture of omphalocele. *Surgery* 54:681, (1963)
123. Rickham P.P.: Rupture of exomphalos and gastroschisis. *Arch Dis Childh* 38:138, (1963)
124. Rothenberg R.E., Barnett T.: Omphalocele in siblings. *Arch Surg* 74:131, (1957)

125. Rott H.-D.: Zur Häufigkeit und Ätiologie der Omphalocelen. Z Kinderheilk 119:133, (1975)
126. Samejima N., Ito S., Nakajima S., Ikeda K.: Omphalocele and focal dermal hypoplasia. Z Kinderchir 34:284, (1981)
127. Savage J.P., Davey R.B.: The treatment of gastroschisis. J Pediatr Surg 6:148, (1971)
128. Scarpa A.: Traite pratique des hernies. Paris, Gabon (1812)
129. Schäfer U., Rehbein F.: Omphalocele - Gastroschisis. Dtsch med Wschr 96:621, (1971)
130. Schippan R., Wehran H.J.: Beitrag zur konservativen Nabelschnurbruchbehandlung mit Mercurochrom. Z Kinderchir 6:319, (1968)
131. Schmidt W., Gabelmann J., Garoff L., Kubli F.: Ultrasonographische Diagnose einer Omphalocele im ersten Schwangerschaftsdrittel. Geburtshilfe u Frauenheilk 41:562, (1981)
132. Schuster S.R.: A new method for the staged repair of large omphaloceles. Surg Gynecol Obstet 125:837, (1967)
133. Seashore J.H., Mac Naughton R.J., Talbert J.I.: Treatment of gastroschisis and omphalocele with biological dressings. J Pediatr Surg 10:9, (1975)
134. Shaw A.: The myth of gastroschisis. J Pediatr Surg 10:235, (1975)
135. Shermeta D.W., Haller J.A.Jr.: A new performed transparent silo for the management of gastroschisis. J Pediatr Surg 10:973, (1975)
136. Shim W.K.T.: Lateral plication of synthetic sack for large gastroschisis and omphalocele defects. J Pediatr Surg 6:143, (1971)
137. Sievers R.: Großer Nabelschnurbruch. Langenbecks Arch klin Chir 153:703, (1928)
138. Skibbe G., Spitzer G.: Operative Behandlung einer großen Omphalocele mit Hilfe lyophilisierter Dura. Z Kinderchir 11:103, (1972)
139. Slim M.S.: Combined treatment of omphalocele. Surgery 61:314, (1967)
140. Smith W.R., Leix F.: Omphalocele. Am J Surg 111:450, (1966)
141. Soave F.: Conservative treatment of giant omphalocele. Arch Dis Childh 38:130, (1963)
142. Soper R.T., Green E.W.: Omphalocele. Surg Gynecol Obstet, 113:501, (1961)
143. Storch (1751) zit. n. Ehrenpreis I., Livaditis A., Skoj P.A. Omphalocele: an evaluation of factors influencing prognosis. Z Kinderchir Supp (1966) 35

144. Stringel G., Filler R.M.: Prognostic factors in omphalocele and gastroschisis. *J Pediatr Surg* 14:515, (1979)
145. Stur O., Zweymüller E.: Paraomphalocoele (sog. Gastroschisis) und Omphalocoele. *Z Kinderheilk* 90:96, (1964)
146. Talbert J.L., Rodgers B.M., Moazam F.: Surgical management of massive ventral hernias in children. *J Pediatr Surg* 12:63, (1977)
147. Taruffi G.: *Storia della Teratologia* 7:403, (1894)
148. Thomas D.F.M., Atwell J.D.: The embryology and surgical management of gastroschisis. *Br J Surg* 63:893, (1976)
149. Thomas M.P.: Incidence of some surgically correctable congenital abnormalities in south australia. *J Pediatr Surg* 12:693, (1977)
150. Thompson J., Fonkalsrud E.W.: Reappraisal of skin flap closure for neonatal gastroschisis. *Arch Surg* 111:684, (1976)
151. Thorburn M.J., Wright E.S., Miller C.G., McNeil Smith-Read E.H.: Exomphalos - macroglossia - Gigantism Syndrome in jamaican infants. *Amer J Dis Child* 119:316, (1970)
152. Tischer: Beitrag zum Krankheitsbild der Gastroschisis. *Z Kinderchir* 2:55, (1969)
153. Touloukian R.J., Spackman T.J.: Gastrointestinal function and radiographic appearance following gastroschisis repair. *J Pediatr Surg* 6:427, (1971)
154. Towne B.H., Peters G., Chang J.H.T.: The problem of "giant" omphalocele. *J Pediatr Surg* 15:543, (1980)
155. Vassy L.E., Boles E.T. Jr.: Iatrogenic ileal atresia secondary to clamping of an occult omphalocele. *J Pediatr Surg* 10:797, (1975)
156. Venugopal S., Zachary R.B., Spitz L.: Exomphalos and Gastroschisis: a 10-year review. *Br J Surg* 63:523, (1976)
157. Visick C.: An umbilical hernia in a newly born child. *Lancet* 1:829, (1873)
158. Vontobel V.: Intrauterin rupturierte Omphalocoele. *Z Kinderchir* 1:113, (1964)
159. Voûte P.A., von Putten W.J.: Conservatieve behandeling van de omphalocèle. *Nederl T Geneesk* 110:136, (1966)
160. de Vries P.A.: The pathogenesis of gastroschisis and omphalocele. *J Pediatr Surg* 15:245, (1980)
161. Waldman J.D., Fellow K.E., Paul M.H., Muster A.J.: Angulation of the inferior vena cava-right atrial junction in children repaired omphalocele *Pediatr Radiol* 5:142, (1977)

162. Warkany J., Passarge E., Smith L.B.: Congenital malformations in autosomal trisomy syndromes. *Amer J Dis Child* 112:502, (1966)
163. Wesley J.R., Drongowski R., Coran A.G.: Intragastric pressure measurement: a guide for reduction and closure of the silastic chimney in omphalocele and gastroschisis. *J Pediatr Surg* 16:264, (1981)
164. Wexler H.R., Haller J.A. Jr.: A non-invasive method for controlled reduction of omphalocele prostheses. *J Pediatr Surg* 6:774, (1971)
165. Wiedemann H.R.: Das EMG-Syndrom: Exomphalos, Makroglossie, Gigantismus und Kohlenhydratstoffwechselstörung. *Z Kinderheilk* 106:171, (1969)
166. Willital G.H., Belin R.P., Linke R.: Die chirurgische Bedeutung von Korrelationspathologika des gastrointestinalen Systems bei Omphalocelen und Gastroschisis. *Z. Kinderchir* 11:426, (1972)
167. Williams C.: Congenital defects of the anterior abdominal wall. *Surg Clin N Amer* 10:805, (1930)
168. Wollenweber E.J., Coe H.E.: Conservative management of eventration in the newborn with survival. *Amer J Surg* 96:769, (1959)
169. Wurnig P.: Probleme der Gastroschisis. *Ann paediat* 206: 437, (1966)

Herrn Prof. Dr. W.Ch. Hecker danke ich für die Überlassung des Themas. Seine kritischen Anmerkungen und Hinweise waren stets eine große Hilfe.

Herrn Dr. R.Grantzow danke ich für die gute Zusammenarbeit.

Für die Durchführung der Abdomensonographien danke ich Frau Dr. Wiesner.

LEBENS LAUF

Am 31. Januar 1959 wurde ich als zweites Kind des Polizeibeamten Eduard Anschütz und seiner Frau Helga, geborene Dräger, in Völklingen/Saar geboren.

Von 1965-1968 besuchte ich die evangelische Volksschule in Völklingen-Luisenthal. Anschließend wurde ich Schülerin des Mädchenrealgymnasiums Völklingen; 1972 wechselte ich auf das Realgymnasium Völklingen. Dort legte ich im Mai 1977 die Reifeprüfung ab.

Das Studium der Humanmedizin begann ich zum Wintersemester 1977/78 an der Universität des Saarlandes in Homburg. Dort legte ich im August 1979 die Ärztliche Vorprüfung und im August 1980 den Ersten Abschnitt der Ärztlichen Prüfung ab.

Im Sommersemester 1981 setzte ich mein Studium an der Ludwig-Maximilians-Universität in München fort. Im Dezember 1981 heiratete ich den Studenten Michael Rahn. Im August 1982 absolvierte ich den Zweiten Abschnitt der ärztlichen Prüfung. Im November 1982 kam mein Sohn Cornelius zur Welt.

Das Praktische Jahr begann ich im April 1983 an der Universität München und setzte es von Oktober 1983 bis Mai 1984 an der Universität des Saarlandes in Saarbrücken fort. Dort bestand ich am 26. Oktober 1984 den Dritten Abschnitt der Ärztlichen Prüfung. Meine Approbation erhielt ich am 11. Dezember 1984.

Vom Februar 1982 bis November 1984 arbeitete ich an der Kinderchirurgischen Klinik der Universität München an meiner Dissertation unter der Leitung von Prof.Dr.W.Ch. Hecker.

